

UNIVERSIDADE DE LISBOA  
FACULDADE DE MEDICINA VETERINÁRIA



UNIVERSIDADE  
DE LISBOA



MALFORMAÇÕES CONGÉNITAS ASSOCIADAS A HÉRNIA PERITONEOPERICÁRDICA:  
ESTUDO RETROSPECTIVO

INÊS TOMÁS CURTINHAL

ORIENTADORA:  
Doutora Lisa Alexandra Pereira Mestrinho

TUTORA:  
Dra. Susana Cristina Lourenço Valadas  
Azinheira



UNIVERSIDADE DE LISBOA  
FACULDADE DE MEDICINA VETERINÁRIA



UNIVERSIDADE  
DE LISBOA



MALFORMAÇÕES CONGÉNITAS ASSOCIADAS A HÉRNIA PERITONEOPERICÁRDICA:  
ESTUDO RETROSPECTIVO

INÊS TOMÁS CURTINHAL

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA VETERINÁRIA

JÚRI

PRESIDENTE:

Doutor José Paulo Pacheco de Sales Luís

VOGAIS:

Doutor João José Martins Afonso

Doutora Lisa Alexandra Pereira Mestrinho

ORIENTADORA:

Doutora Lisa Alexandra Pereira Mestrinho

TUTORA:

Dra. Susana Cristina Lourenço Valadas  
Azinheira

## DECLARAÇÃO RELATIVA ÀS CONDIÇÕES DE REPRODUÇÃO DA DISSERTAÇÃO

Nome: Inês Tomás Curtinhal

Título da Tese ou Dissertação: Malformações congénitas associadas a hérnia peritoneopericárdica: estudo retrospectivo.

Ano de conclusão (indicar o da data da realização das provas públicas): 2021

Designação do curso de

Mestrado ou de

Doutoramento:

Mestrado Integrado em Medicina Veterinária

Área científica em que melhor se enquadra (assinale uma):

☒ Clínica

☐ Produção Animal e Segurança Alimentar

☐ Morfologia e Função

☐ Sanidade Animal

Declaro sobre compromisso de honra que a tese ou dissertação agora entregue corresponde à que foi aprovada pelo júri constituído pela Faculdade de Medicina Veterinária da ULISBOA.

Declaro que concedo à Faculdade de Medicina Veterinária e aos seus agentes uma licença não-exclusiva para arquivar e tornar acessível, nomeadamente através do seu repositório institucional, nas condições abaixo indicadas, a minha tese ou dissertação, no todo ou em parte, em suporte digital.

Declaro que autorizo a Faculdade de Medicina Veterinária a arquivar mais de uma cópia da tese ou dissertação e a, sem alterar o seu conteúdo, converter o documento entregue, para qualquer formato de ficheiro, meio ou suporte, para efeitos de preservação e acesso.

Retenho todos os direitos de autor relativos à tese ou dissertação, e o direito de a usar em trabalhos futuros (como artigos ou livros).

Concordo que a minha tese ou dissertação seja colocada no repositório da Faculdade de Medicina Veterinária com o seguinte estatuto (assinale um):

1. ☒ Disponibilização imediata do conjunto do trabalho para acesso mundial;
2. ☐ Disponibilização do conjunto do trabalho para acesso exclusivo na Faculdade de Medicina Veterinária durante o período de ☐ 6 meses, ☐ 12 meses, sendo que após o tempo assinalado autorizo o acesso mundial\*;

\* Indique o motivo do embargo (OBRIGATÓRIO)

Nos exemplares das dissertações de mestrado ou teses de doutoramento entregues para a prestação de provas na Universidade e dos quais é obrigatoriamente enviado um exemplar para depósito na Biblioteca da Faculdade de Medicina Veterinária da Universidade de Lisboa deve constar uma das seguintes declarações (incluir apenas uma das três):

1. É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO INTEGRAL DESTA TESE/TRABALHO APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.
2. ~~É AUTORIZADA A REPRODUÇÃO PARCIAL DESTA TESE/TRABALHO (indicar, caso tal seja necessário, nº máximo de páginas, ilustrações, gráficos, etc.) APENAS PARA EFEITOS DE INVESTIGAÇÃO, MEDIANTE DECLARAÇÃO ESCRITA DO INTERESSADO, QUE A TAL SE COMPROMETE.~~
3. ~~DE ACORDO COM A LEGISLAÇÃO EM VIGOR, (indicar, caso tal seja necessário, nº máximo de páginas, ilustrações, gráficos, etc.) NÃO É PERMITIDA A REPRODUÇÃO DE QUALQUER PARTE DESTA TESE/TRABALHO.~~

Faculdade de Medicina Veterinária da Universidade de Lisboa, 29 de julho de 2021

(indicar aqui a data da realização das provas públicas)

Assinatura:

Inês Tomás Curtinhal

## **AGRADECIMENTOS**

À minha orientadora, a Professora Lisa Mestrinho, por me ter aceite nesta última etapa académica, e pela sua disponibilidade e motivação. Sem dúvida uma ajuda imprescindível neste processo.

À Doutora Susana Azinheira, pela oportunidade que me deu de poder aprender consigo e com a sua grande equipa do Hospital Alma Veterinária, sempre com uma boa energia contagiosa e um sentido de humor vital.

À minha família, pelos suplementos motivacionais “está quase!”, pelo orgulho demonstrado e carinho enternecedor.

Às amigas da faculdade, pela força e apoio incondicional, pelas gargalhadas e boa disposição que tornaram estes 6 anos memoráveis.

Às amigas da vida, fonte de inspiração constante.

Ao Nuno, o meu porto de abrigo.

À Beatriz, que lança pós mágicos que me fazem seguir em frente. É por ela.

# **MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS ASSOCIADAS A HÉRNIA PERITONEOPERICÁRDICA: ESTUDO RETROSPETIVO**

## **RESUMO**

A hérnia diafragmática peritoneopericárdica (HDPP) ocorre devido a uma malformação congênita do diafragma, podendo ser acompanhada de outras malformações congênitas, nomeadamente hérnia abdominal cranioventral, malformações esternais e malformações cardíacas. O prognóstico de animais diagnosticados com HDPP e com malformações congênitas associadas é, geralmente, bom. No entanto, quando na presença de malformações congênitas cardíacas, o prognóstico torna-se grave ou reservado. O tratamento de uma HDPP inclui métodos cirúrgicos ou conservativos, estando esta decisão dependente dos sinais clínicos apresentados pelo animal, da sua idade e da decisão por parte do cuidador.

O objetivo deste trabalho foi avaliar retrospectivamente uma série de casos clínicos com diagnóstico de HDPP, de forma a relatar as malformações congênitas concomitantes encontradas e avaliar o prognóstico pós-cirúrgico.

Esta série reuniu 40 animais, 16 cães e 24 gatos, sendo a maioria do sexo masculino (n=27; 67,5%), jovens (n=27; 67,5%), e de diferentes raças. 16 casos da amostra apresentavam outras malformações congênitas associadas, predominando o pectus excavatum (n=8), seguido da hérnia umbilical (n=3), criptorquidismo (n=3), defeito septal ventricular (n=2), defeito septal atrial (n=1), dupla câmara ventricular direita (n=1), displasia da válvula tricúspide (n=1), hérnia supraumbilical (n=1), hérnia pleuroperitoneal (n=1) e fenda palatina (n=1).

A cirurgia corretiva da HDPP foi realizada em 17 casos (42%), sendo a maioria jovens (n=10) e sem outras malformações congênitas (n=11). Foi encontrada uma associação significativa entre a não realização de cirurgia corretiva e a ocorrência de morte (p=0.029), existindo benefício desta intervenção em animais com HDPP. O resultados obtidos sugerem que a sobrevivência foi superior nos animais sem malformações congênitas concomitantes e naqueles submetidos a cirurgia corretiva.

**Palavras-chave:** hérnia diafragmática peritoneopericárdica, malformações congênitas, diafragma, cão, gato.

# CONGENITAL DEFECTS ASSOCIATED WITH PERITONEOPERICARDIAL DIAPHRAGMATIC HERNIA: RETROSPECTIVE STUDY.

## ABSTRACT

Peritoneopericardial diaphragmatic hernia (PPDH) results from a congenital defect of the diaphragm which can be accompanied by other congenital defects, namely cranioventral abdominal hernia, sternal and cardiac defects. The prognosis of animals diagnosed with PPDH and associated congenital defects is generally good. However, when in the presence of congenital cardiac defects, the prognosis becomes severe or reserved. The treatment of a HDPP includes surgical or conservative methods, depending on the clinical signs, age and guardian's decision.

The aim of this study was to retrospectively evaluate a series of clinical cases diagnosed with PPDH, in order to report the concomitant congenital defects found and to evaluate the post-surgical prognosis.

This series gathered 40 animals, 16 dogs and 24 cats, most of them male (n=27; 67.5%), young (n=27; 67.5%), and of different breeds. 16 cases in the sample had other associated congenital defects, predominantly pectus excavatum (n=8), followed by umbilical hernia (n=3), cryptorchidism (n=3), ventricular septal defect (n=2), atrial septal defect (n=1), double-chambered right ventricle (n=1), tricuspid valve dysplasia (n=1), supraumbilical hernia (n=1), pleuroperitoneal hernia (n=1) and cleft palate (n=1).

Corrective surgery for PPDH was performed in 17 cases (42%), most of them young (n=10) and without other congenital malformations (n=11). A significant association was found between not performing corrective surgery and the occurrence of death ( $p=0.029$ ), with a benefit from this intervention in animals with PPDH. The results obtained suggest that survival was higher in animals without concomitant congenital defects and in those undergoing corrective surgery.

**Keywords:** peritoneopericardial diaphragmatic hernia, congenital defects, diaphragm, dog, cat.

## Índice

<b>AGRADECIMENTOS .....</b>	<b>iii</b>
<b>RESUMO .....</b>	<b>iv</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>v</b>
<b>LISTA DE FIGURAS .....</b>	<b>viii</b>
<b>LISTA DE TABELAS .....</b>	<b>viii</b>
<b>LISTA DE GRÁFICOS .....</b>	<b>ix</b>
<b>LISTA DE ABREVIATURAS .....</b>	<b>ix</b>
<b>1. ATIVIDADES DESENVOLVIDAS AO LONGO DO ESTÁGIO CURRICULAR .....</b>	<b>1</b>
<b>2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA .....</b>	<b>3</b>
2.1. Diafragma .....	3
2.1.1. Anatomia .....	3
2.1.2. Embriologia .....	4
2.1.3. Malformações congénitas .....	5
2.2. Hérnia diafragmática peritoneopericárdica .....	5
2.2.1. Genética .....	6
2.2.2. Fisiopatologia .....	7
2.2.3. Apresentação clínica e achados do exame físico .....	7
2.2.3.1. Sinais clínicos .....	8
2.2.3.2. Exame físico .....	8
2.2.4. Meios complementares de diagnóstico .....	9
2.2.4.1. Radiografia .....	9
2.2.4.1.1. Estudos radiográficos de contraste .....	10
2.2.4.2. Ecografia .....	11
2.2.4.3. Tomografia computadorizada .....	11
2.2.5. Terapêutica .....	12
2.2.5.1. Abordagem conservativa .....	12
2.2.5.2. Abordagem cirúrgica .....	12
2.2.6. Prognóstico .....	15
2.2.7. Malformações congénitas associadas .....	16
<b>3. MALFORMAÇÕES CONGÉNITAS ASSOCIADAS A HÉRNIA PERITONEOPERICÁRDICA: ESTUDO RETROSPETIVO .....</b>	<b>19</b>
3.1. Objetivos .....	19
3.2. Materiais e métodos .....	19
3.2.1. População .....	19
3.2.2. Inquérito .....	19
3.2.3. Variáveis e análise de resultados .....	19
3.3. Resultados .....	20



3.3.1. Caraterização da amostra .....	20
3.3.2. Malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica .....	22
3.3.3. Cirurgia corretiva da hérnia diafragmática peritoneopericárdica .....	23
3.3.4. Complicações pós-cirúrgicas e desfecho clínico .....	24
3.3.5. Análise de sobrevivência .....	26
3.4. Discussão .....	28
3.5. Limitações do estudo .....	32
3.6. Conclusão .....	33
BIBLIOGRAFIA .....	33
ANEXOS .....	38

## LISTA DE FIGURAS

<b>Figura 1:</b> Desenho do diafragma. ....	3
<b>Figura 2:</b> Radiografias torácicas de uma cadela jovem diagnosticada com hérnia diafragmática peritoneopericárdica. Em A e B observa-se uma silhueta cardíaca aumentada e arredondada, e em A a presença de uma malformação esternal ( <i>pectus excavatum</i> ). Projeção lateral direita (A) e ventrodorsal (B) .....	10
<b>Figura 3:</b> Aspeto cirúrgico de uma HDPP numa cadela jovem. Na imagem 1 é possível a observação do bordo da malformação do diafragma (D), assim como do pericárdio (P). Na imagem 2 é possível a observação do coração (C). Na imagem 3 observa-se o intestino delgado após sua remoção do interior do saco pericárdico .....	15

## LISTA DE TABELAS

<b>Tabela 1:</b> Malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica reportadas no Cão e no Gato (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Nikiphorou et al. 2016; Morgan et al. 2019).....	17
<b>Tabela 2:</b> Distribuição dos 40 animais da amostra segundo a faixa etária e o sexo.....	21
<b>Tabela 3:</b> Distribuição das malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica na amostra. ....	22
<b>Tabela 4:</b> Distribuição das malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica presentes na amostra, consoante a espécie. ....	23
<b>Tabela 5:</b> Número e percentagem de casos relativamente à execução de cirurgia corretiva, segundo a espécie, faixa etária e presença/ausência de malformações congénitas. ....	23
<b>Tabela 6:</b> Distribuição da amostra relativamente à realização ou não de cirurgia corretiva, tendo em conta a idade ao diagnóstico e a presença ou ausência de malformações congénitas associadas. ....	24
<b>Tabela 7:</b> Número e percentagem de casos com e sem complicações após resolução cirúrgica da hérnia diafragmática peritoneopericárdica, e estado atual dos animais em que foi possível o seu acompanhamento após a cirurgia. ....	24
<b>Tabela 8:</b> Distribuição dos casos submetidos e não submetidos a cirurgia consoante a relação da sua morte com a hérnia diafragmática peritoneopericárdica. ....	25
<b>Tabela 9:</b> Distribuição da amostra relativamente à ocorrência de morte, presença ou ausência de malformações congénitas e a submissão ou não a cirurgia corretiva. ....	25
<b>Tabela 10:</b> Tempo de sobrevida (dias), grupo e causa de morte dos 6 animais da amostra em estudo. ....	27

## LISTA DE GRÁFICOS

<b>Gráfico 1:</b> Distribuição dos casos de gatos segundo a raça. ....	21
<b>Gráfico 2:</b> Distribuição dos casos de cães segundo a raça. ....	21
<b>Gráfico 3:</b> Distribuição das malformações congênitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica presentes nos casos em que se observou a sua existência. ....	22
<b>Gráfico 4:</b> Curva de sobrevida global de Kaplan-Meier para 6 casos de hérnia diafragmática peritoneopericárdica com malformações congênitas versus sem malformações congênitas. ....	26
<b>Gráfico 5:</b> Curva de sobrevida global de Kaplan-Meier para 6 casos de hérnia diafragmática peritoneopericárdica submetidos a cirurgia corretiva versus não submetidos a cirurgia corretiva. ....	27

## LISTA DE ABREVIATURAS

CPc – Cavidade pericárdica
CPe – Cavidade peritoneal
CPIs – Cavidades pleurais
EPR – Edema pulmonar por reexpansão
HDPP – Hérnia diafragmática peritoneopericárdica
PPI – Pregas pleuroperitoneais
ST – Septo transversal
TC – Tomografia computadorizada
TS – Tempo de sobrevivência

## **1. ATIVIDADES DESENVOLVIDAS AO LONGO DO ESTÁGIO CURRICULAR**

O estágio curricular do Mestrado Integrado em Medicina Veterinária foi realizado no Hospital Alma Veterinária em Sintra, sob a supervisão da médica veterinária Susana Azinheira, o qual teve a duração aproximada de 4 meses, com início a 14 de setembro de 2020 e término a 22 de janeiro de 2021, perfazendo um total de 760 horas. O horário atribuído compreendia quatro rotações, cada uma com a duração de 7 dias, prevenindo assim horas e atividades sobrepostas entre as estagiárias. As rotações atribuídas passavam pelo internamento, cirurgia e pelas consultas, sendo esta última composta por duas rotações com horários distintos.

Durante a semana de internamento os dias começavam com uma reunião entre o médico veterinário escalonado para a noite anterior e o colega responsável pelo internamento nesse dia. Trocava-se informação sobre os animais internados, nomeadamente o seu registo noturno e abordagens terapêuticas a realizar. O estagiário era incentivado a executar o exame físico de todos os internados e a certificar-se de que as vias de administração estavam viáveis. Além disso, verificava também a medicação respetiva e procedia à sua administração. Quando necessário, auxiliava na realização de exames complementares (colheita de amostras biológicas para análise, exame radiográfico e ecográfico, tomografia computadorizada (TC), medição da pressão arterial), na limpeza e desinfeção de feridas, na colocação de cateteres intravenosos e na preparação de sistemas de fluidoterapia e cálculos da respetiva taxa. No final do tratamento de todos os animais seguiam-se as chamadas telefónicas aos tutores, em que se atualizava a informação do estado do seu animal e se combinava a alta médica, quando aplicável. Na segunda metade do dia procedia-se de novo à medicação dos animais, preparavam-se estes para as visitas dos tutores e, quando aplicável, para a sua alta médica.

Na semana de cirurgia o estagiário começava o dia por acompanhar o enfermeiro responsável pela preparação dos animais e pelo seu acompanhamento cirúrgico. Era-lhe dada a oportunidade de colocação de cateter intravenoso, colocação de tubo endotraqueal, tricotomia e assepsia da zona a intervencionar, e preparação do animal na mesa cirúrgica. Durante o procedimento cirúrgico teve a oportunidade de desempenhar maioritariamente a função de ajudante do cirurgião, mas também de anestesista e de circulante. No fim da intervenção, quando necessário, ficava encarregue da recuperação do animal no recobro. Em relação aos procedimentos cirúrgicos mais realizados encontram-se os de natureza eletiva, como as ovariohisterectomias e as orquiectomias, e os procedimentos dentários, nomeadamente a higienização profissional da cavidade oral (HPCO), por vezes acompanhada de extrações dentárias. Foram presenciadas também cirurgias do foro ortopédico e de tecidos moles, nomeadamente mastectomias e nodulectomias, e ainda

procedimentos como endoscopias e rinoscopias. No contexto de urgência, o cenário mais frequente abrangia as distocias, com necessidade de cesariana, e as remoções de corpo estranho.

Por último, durante as consultas o estagiário acompanhava diariamente um médico veterinário. Antes de cada consulta procedia-se à revisão do historial do animal, quando existia, e consoante o estímulo iatrotrópico era discutida a abordagem diagnóstica a realizar e possíveis diagnósticos diferenciais para o caso. Durante as consultas foi possível observar a recolha de informação do paciente e formas de comunicação mais apropriadas para obtenção de uma anamnese completa, e ainda a realização do exame físico completo do animal. Consoante a necessidade, era prestado auxílio na realização de exames complementares, como colheita sanguínea para análise hemograma e bioquímicas, cistocentese para análise de urina, testes rápidos, exames radiográficos e ecográficos. Em casos mais críticos procedia-se ao internamento dos animais. As especialidades mais presenciadas foram de medicina interna, principalmente consultas de gastroenterologia, urologia e endocrinologia, de medicina preventiva e de cardiologia, tendo a oportunidade de assistir a um número significativo de ecocardiografias. Em menor número presenciaram-se também consultas de oftalmologia, dermatologia e medicina de exóticos. O hospital dispunha também de um serviço de TC ao qual chegavam muitos casos referenciados, além dos casos internos. Foi assim possível também o auxílio na preparação do animal e na realização deste exame.

## 2. REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

### 2.1. Diafragma

#### 2.1.1. Anatomia

O diafragma, presente em todos os mamíferos, é uma estrutura músculo-tendinosa em forma de cúpula que separa as cavidades torácica e abdominal (Liebich et al. 2016). Apresenta duas superfícies: uma torácica, convexa, separada da pleura por fáscia endotorácica, e uma abdominal, côncava, separada do peritoneu por fáscia transversal (Hermanson 2013). É constituído por um tendão central, em forma de Y no caso dos carnívoros, e por uma parte muscular que o rodeia, parte esta que pode ser dividida em porção lombar, porção esternal e porções costais, consoante o local de inserção das respetivas fibras musculares. Em relação à porção lombar, esta é composta pelos pilares diafragmáticos esquerdo e direito, sendo este último relativamente maior (Liebich et al. 2016).

Existem três aberturas no diafragma. Mais dorsalmente encontra-se o hiato aórtico por onde passam a artéria aorta, veias ázigos e hemiázigos e o ducto torácico. A nível mais ventral, localizado no tendão central, ocorre a passagem da veia cava caudal através do forâmen da Veia Cava. Por último, entre estas duas aberturas referidas, situa-se o hiato esofágico por onde passam o esófago e vasos sanguíneos respetivos, e os troncos dorsal e ventral do nervo vago (Hunt and Johnson 2018).

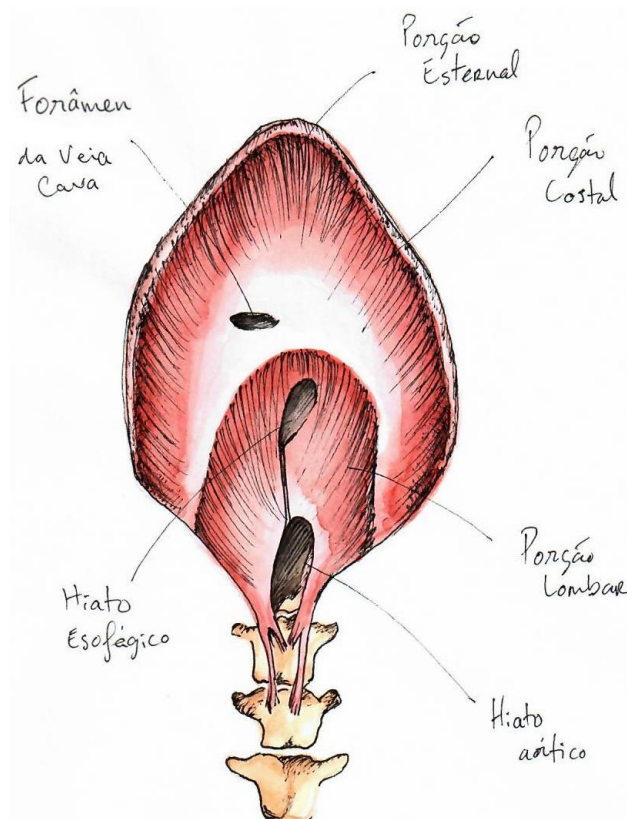


Figura 1: Desenho do diafragma.

No que diz respeito à inervação do diafragma, esta está sob responsabilidade dos nervos frênicos, que têm a sua origem em ramos ventrais do quinto, sexto e sétimo nervos cervicais (Singh 2018), que inervam a parte central, e em ramos ventrais dos nervos espinhais torácicos e lombares, que inervam o bordo muscular (McGeady et al. 2017). Em relação à sua vascularização, esta é assegurada pelas artérias frênicas, mamárias internas e intercostais (Comtoi et al. 1987).

### **2.1.2. Embriologia**

Com exceção das células germinativas primordiais, todas as células, tecidos e órgãos de um indivíduo derivam de três camadas germinativas – ectoderme, mesoderme e endoderme. No caso do diafragma, a mesoderme é a responsável por originar as estruturas que participam no seu desenvolvimento: o septo transversal (ST), as pregas pleuroperitoneais (PPI), o mesoesófago e a mesoderme derivada da parede corporal (McGeady et al. 2017).

No início do desenvolvimento do embrião não existe qualquer divisão do celoma intraembrionário e, portanto, a cavidade pleuropericárdica comunica com a cavidade peritoneal. Cranialmente ao coração primitivo desenvolve-se o primórdio da futura divisão entre estas cavidades, o ST, que nesta altura é constituído por um aglomerado de mesoderme (McGeady et al. 2017; Hunt and Johnson 2018). Só com o posterior dobramento craniocaudal do embrião é que o septo adquire a sua posição final caudalmente ao coração, a nível da primeira vértebra lombar (Hunt and Johnson 2018). Em simultâneo, ocorre a divisão da cavidade torácica em cavidades pleurais (CPI) dorsalmente e cavidade pericárdica (CPc) ventralmente, através de pregas pleuropericárdicas que crescem medialmente até se encontrarem e fundirem uma com a outra (Sadler 2019).

Contudo, apesar das CPI estarem já separadas da CPc, o ST apenas as separa parcialmente da cavidade peritoneal (CPe), deixando aberto dois canais, um de cada lado do esófago, que realizam a comunicação entre estas – os canais pleuroperitoneais. São as PPI as responsáveis pelo encerramento destes, ao crescerem medialmente da parede dorsolateral do corpo e ao fundirem-se dorsalmente com o mesoesófago (mesentério dorsal do esófago) e ventralmente com o ST. Com esta fusão conjunta ocorre então a formação do diafragma primordial, tendo o ST dado origem ao tendão central e o mesoesófago aos pilares diafragmáticos (Hunt and Johnson 2018). Porém, o diafragma só fica completo após a formação do bordo muscular, através do crescimento da mesoderme proveniente da parede corporal e respetiva migração de mioblastos (McGeady et al. 2017; Sadler 2019).

### **2.1.3. Malformações congénitas**

As malformações congénitas do diafragma do Cão e no Gato ocorrem durante a sua embriogénese, a nível dos componentes embrionários envolvidos na sua formação, dando origem a uma divisão incompleta entre a cavidade torácica e cavidade abdominal, que acabam por comunicar através de uma abertura permanente na estrutura diafragmática (McGeady et al. 2017), ou apenas a zonas de resistência diminuída, predispondo à sua rotura (Oliveira and Luís 1983, citado por Baracho 2011). A falha no desenvolvimento do ST ou das PPI é a responsável pela formação de tais defeitos no diafragma (McGeady et al. 2017).

Estas malformações podem ter consequências para a saúde do animal, caso este experiencie um trauma abdominal ou um aumento transitório da pressão intra-abdominal, resultando na herniação dos órgãos abdominais para a cavidade torácica. Quando ocorre herniação estamos perante uma hérnia diafragmática congénita, a qual pode ser peritoneopericárdica (HDPP), pleuroperitoneal ou do hiato (Randall 2018), cuja prevalência é de 5-10% dentro do grupo das hérnias diafragmáticas (Bellah 2014), sendo por isso consideradas raras nestes animais (White et al. 2003). Entre estas três a mais comum é a HDPP (Reimer et al. 2004).

Um outro tipo de hérnia incluída no grupo das hérnias diafragmáticas e que acomete a maioria dos casos, cerca de 85%, é a hérnia diafragmática traumática que tem como causa principal os acidentes rodoviários (Hunt and Johnson 2018).

### **2.2. Hérnia diafragmática peritoneopericárdica**

A HDPP resulta da malformação congénita mais comum do pericárdio e do diafragma no Cão e no Gato (Sisson and Thomas 1999; Reimer et al. 2004; Brallet et al. 2013). Ocorre devido à existência de uma abertura anormal entre as CPc e CPe a nível do ST (Noden and de Lahunta 1990), que permite a herniação dos órgãos abdominais para o interior do saco pericárdico (Hunt and Johnson 2018). Em relação à embriogénese desta comunicação anómala, vários mecanismos têm sido propostos. Evans e Biery (1980) referiram a existência de três teorias:

- i. Falha na união das PPI com o aspeto ventromedial da porção esternal do diafragma;
- ii. Falha no desenvolvimento do aspeto dorsolateral do ST ou rutura de tecido fino nesta zona;
- iii. Lesão/trauma pré-natal do ST ou do local de fusão entre este e as PPI.

Já Noden e de Lahunta (1990), mencionaram que esta malformação do diafragma se devia à não realização da separação entre o fígado e o ST, produzindo assim um orifício na porção ventral do ST ou este ficar reduzido a uma parede fina que acabaria por se romper.



Ao contrário do que acontece no Homem, em que o diafragma forma uma das paredes da CPc e a possibilidade de ocorrer uma HDPP após lesão traumática existe, no Cão e no Gato essa situação nunca ocorre, uma vez que não existe comunicação entre as CPc e CPe após o nascimento. Por isso, nestes animais esta malformação é sempre de origem congénita (Reed 1951).

Relativamente à sua prevalência, estão relatados valores entre 0.05-0.59% em gatos e entre 0.015-0.02% em cães (Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; MacDonald 2017), o que contrasta com um estudo realizado por Evans and Biery (1980), em que os cães estariam predispostos a HDPP. Mais recentemente, Morgan et al. (2019) vieram reforçar a raridade da HDPP canina, através de um estudo retrospectivo de 128 cães, o qual estimou uma média de 0.58 casos por ano por instituição veterinária. Morgan et al. (2019) constataram também que a raça Weimaraner predominou, o que vai ao encontro de estudos realizados anteriormente que relatam a predisposição desta raça para apresentar HDPP (Evans and Biery 1980; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013). Fossum (2019) refere também um risco elevado nos Cocker Spaniel. Relativamente aos felinos, esta hérnia tem sido identificada com frequência no Doméstico de Pêlo Comprido e também no Himalaia (Reimer et al. 2004, Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Fossum 2019) . No Persa, suspeita-se que esta malformação possua um padrão de hereditariedade autossómico recessivo (Sisson and Thomas 1999; Dębiak et al. 2009; Burns et al. 2013; Margolis et al. 2018). É referida ainda a Maine Coon como sendo também uma raça de risco (Banz and Gottfried 2010; Hodgkiss-Geere et al. 2015). Em termos de predisposição de sexo significativa dos animais afetados, esta não foi observada quer em gatos (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010) quer em cães (Banz and Gottfried 2010).

### **2.2.1. Genética**

O papel da genética no desenvolvimento desta malformação congénita é ainda pouco claro e motivo de discórdia entre autores. Enquanto Bellah et al. (1989) defendem que a causa específica se deve a incidentes uterinos, outros suspeitam da possibilidade de uma componente hereditária (Kaplan et al. 2018; Pagès et al. 2018; Margolis et al 2018; Morgan et al. 2019). Margolis et al. (2018) destacam a probabilidade de uma base hereditária da HDPP em gatos persa, provavelmente através de um padrão de hereditariedade autossómico recessivo. Pagès et al. (2018) relatam a presença de HDPP em cinco cachorros Dogue de Bordéus numa ninhada de seis, a qual suporta a sua suspeita de esta ser uma malformação hereditária, não excluindo, no entanto, a hipótese de um efeito teratogénico associado à administração de fármacos (prednisolona e cefalexina) durante a gestação. À mesma suspeita desta componente hereditária chegaram Kaplan et al. (2018)

ao presenciarem a ocorrência de HDPP e outros defeitos da linha média numa ninhada de Golden Retriever, na qual a progenitora teria sido também medicada (com doxiciclina, prednisona e tramadol), não excluindo de igual modo um efeito teratogénico associado aos fármacos. Já no estudo realizado por Morgan et al. (2019) em 128 cães, três ninhadas não relacionadas apresentaram múltiplos cachorros com presença de HDPP, colocando assim a suspeita de componente hereditária.

### **2.2.2. Fisiopatologia**

Na HDPP os órgãos que se encontram com maior frequência na CPc incluem o fígado, o ligamento falciforme, o omento, o baço, o intestino delgado e, raramente, o estômago. Como consequência desta posição anormal dos órgãos abdominais, ocorre compressão pulmonar, responsável por uma insuficiência respiratória. Já os órgãos herniados podem sofrer encarceração, obstrução ou estrangulação, devido à pressão exercida pelo defeito diafragmático, resultando numa panóplia de sinais clínicos gastrointestinais. Quando ocorre estrangulação do fígado, a drenagem venosa hepática fica comprometida, resultando em derrame pericárdico ou peritoneal (Hunt and Johnson 2018). A nível cardíaco, a pressão exercida pelos órgãos localizados no saco pericárdico pode causar tamponamento e insuficiência cardíaca congestiva direita, resultante da compressão exercida no átrio e ventrículo direito (Hunt 2010).

Entre as consequências menos comuns e alterações concomitantes encontram-se descritos mielolipomas hepáticos (Schuh 1987; Wouda et al. 2010), carcinoma colangiocelular por transformação neoplásica de um lobo hepático encarcerado (Barge et al. 2019), quistos hepáticos (Liptak et al. 2002), torção e rutura da vesícula biliar (Corfield et al. 2007), quilotórax (Schmiedt et al. 2009), quisto e pseudoquisto pericárdico (Hodgkiss-Geere et al. 2015; Cabon et al. 2017). Em 2018, French descreveu um caso de torção gástrica associada a HDPP, sugerindo que esta malformação congénita leva a um aumento do risco de torção devido a lassidão ligamentar e a um maior espaço vazio intrabdominal associado.

### **2.2.3. Apresentação clínica e achados do exame físico**

Apesar da HDPP resultar de uma malformação congénita, não é incomum o seu diagnóstico ser feito numa idade mais avançada do animal (Fossum 2019). A idade ao diagnóstico varia entre as 6 semanas e os 17 anos, no Cão e no Gato (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019), uma vez que é frequente que permaneçam assintomáticos a vida inteira. O diagnóstico é frequentemente incidental durante uma necropsia ou durante um exame radiográfico requisitado por outra razão (Pagès et al. 2018).

### **2.2.3.1. Sinais clínicos**

A presença de sinais clínicos pode estar relacionada com a dimensão da hérnia, com o seu volume ou com o tipo de órgãos envolvidos (Burns et al. 2013). Num estudo realizado em 28 cães e 30 gatos, em cerca de 46.3% e 50%, respetivamente, o diagnóstico foi incidental (Burns et al. 2013), uma vez que pequenos defeitos diafragmáticos que não permitam a deslocação de órgãos abdominais para a CPc podem não causar sintomatologia. Por outro lado, os grandes defeitos levam à passagem de conteúdo, resultando em alterações sobretudo gastrointestinais, respiratórias ou cardíacas (Burns et al. 2013; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019).

Os sinais gastrointestinais e respiratórios predominam, sendo os primeiros mais frequentes nos cães e os segundos nos gatos (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Morgan et al. 2019; Fossum 2019). Incluem a anorexia, a polifagia, o vômito, a diarreia, a dispneia, a taquipneia, a tosse e os sibilos (Hunt and Johnson 2018). Podem ocorrer ainda sinais inespecíficos como perda de peso, dor abdominal, ascite, intolerância ao exercício, choque e colapso, por insuficiência cardíaca e tamponamento (Sisson and Thomas 1999; Hunt and Johnson 2018). Sinais neurológicos (*head pressing* e cegueira) estão descritos num animal com encarceramento hepático e consequente cirrose (Evans and Biery 1980).

### **2.2.3.2. Exame físico**

Em alguns animais o exame físico pode não indicar alterações dignas de registo (Sisson and Thomas 1999; Hunt and Johnson 2018). No entanto, quando existem sinais, o achado mais frequente é de uma auscultação com abafamento ou em local anómalo dos sons cardíacos (Sisson and Thomas 1999; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019), e sopros (por deslocação do coração pelas vísceras ou devido a malformações concomitantes) (Sisson and Thomas 1999; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Pode ainda ser possível auscultar abafamento dos sons pulmonares e borborigmos torácicos (Burns et al. 2013; MacDonald 2017; Morgan et al. 2019). Na inspeção e palpação abdominal é possível encontrar um abdómen com volume reduzido e incapacidade na identificação de alguns órgãos por deslocamento para a CPc (Sisson and Thomas 1999; MacDonald 2017). Baixa condição corporal, atraso no crescimento, pirexia e dor abdominal à palpação estão também descritos nestes animais (Sisson and Thomas 1999; Fossum 2019).

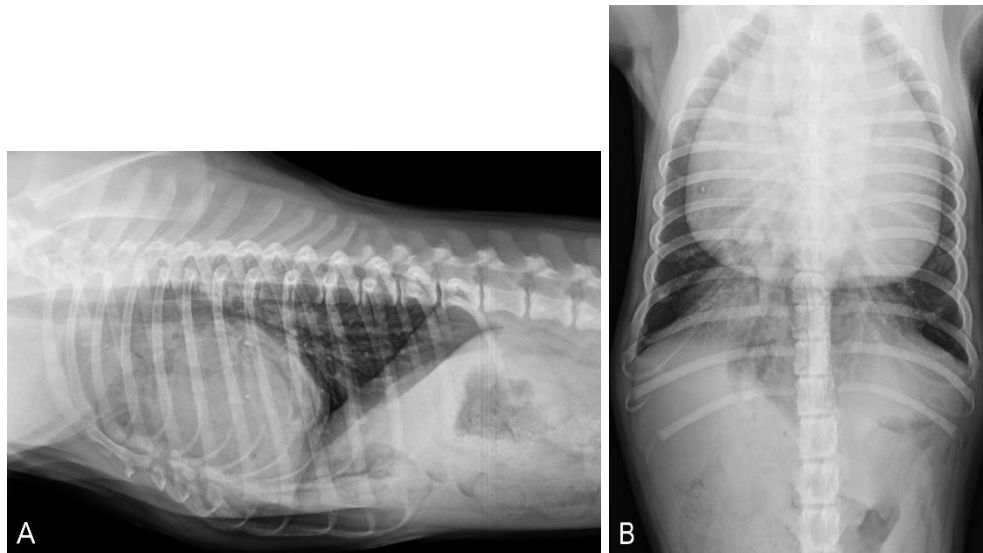
Podemos também encontrar malformações congénitas adicionais, entre as quais a hérnia abdominal cranioventral, posteriormente descritas com maior detalhe (Sisson and Thomas 1999).

#### **2.2.4. Meios complementares de diagnóstico**

Uma vez realizado o exame físico e obtida a informação através da história clínica, o médico veterinário pode chegar a um diagnóstico presuntivo de HDPP. No entanto, para a sua confirmação é necessário o recurso a meios complementares como a radiografia, a ecografia ou a TC (Fossum 2019).

##### **2.2.4.1. Radiografia**

A radiografia torácica, por norma, confirma o diagnóstico de HDPP (MacDonald 2017), além de poder fornecer informação sobre a sua localização, extensão, conteúdo e complicações secundárias associadas (Randall 2018). Os sinais radiográficos compatíveis com uma HDPP incluem, além de outros, uma silhueta cardíaca aumentada e arredondada, a identificação de órgãos abdominais no saco pericárdico e a impossibilidade de distinção entre o bordo diafragmático ventral e a silhueta cardíaca (Dębiak et al. 2009; Nikiphorou et al. 2016; MacDonald 2017; Hunt and Johnson 2018; Randall 2018). A dimensão da silhueta cardíaca varia de acordo com a quantidade de órgãos na CPc, tornando-se grande e arredondada quando uma grande quantidade está envolvida, ou apresentando apenas uma projeção convexa caudal quando esta é menor. No entanto, estas conformações adquiridas pela silhueta cardíaca poderão ser confundidas com outras doenças (derrame pericárdico, cardiomegalia generalizada, neoplasia ou granulomas pleurais), sendo importante a sua distinção (Randall 2018). Quando se consegue a identificação de órgãos abdominais no saco pericárdico, estes localizam-se, por norma, caudal ou caudolateralmente ao coração (Randall 2018). Órgãos preenchidos por gás ou ingesta localizados na CPc não são difíceis de identificar (Randall 2018) e, segundo Hunt and Johnson (2018), basta este achado para se chegar ao diagnóstico definitivo de HDPP. Contudo, se apenas ocorrer a herniação de órgãos parenquimatosos sólidos e estes não se encontrarem rodeados pelo omento (o qual lhes fornece um contraste radiográfico de tecido gordo), pode não ser possível a sua identificação na CPc (Dębiak et al. 2009; Randall 2018). Relativamente ao contorno diafragmático, poderá não ser possível a sua distinção do bordo cardíaco caudal ou poderá estar sobreposto sobre este (Barret and Kittrell 1966; Hunt and Johnson 2018; Randall 2018). Um achado relevante em gatos, característico de HDPP, é o vestígio mesotelial peritoneopericárdico dorsal, que representa o bordo dorsal da hérnia, surgindo como uma radiopacidade curvilínea entre a silhueta cardíaca caudal e o diafragma na radiografia torácica lateral (Berry et al. 1990; Burns et al. 2013; Randall 2018; Fossum 2019). Além destes sinais radiográficos referidos, pode-se também observar o desvio dorsal da traqueia, uma dupla densidade da silhueta cardíaca (tecido mole e gordura ou tecido mole e gás) e a presença de malformações esternais (Evans and Biery 1980; Dębiak et al. 2009; Brallet et al. 2013; Hunt and Johnson 2018).



**Figura 2: Radiografias torácicas de uma cadela jovem diagnosticada com hérnia diafragmática peritoneopericárdica. Em A e B observa-se uma silhueta cardíaca aumentada e arredondada, e em A a presença de uma malformação esternal (*pectus excavatum*). Projeção lateral direita (A) e ventrodorsal (B).**

#### **2.2.4.1.1. Estudos radiográficos de contraste**

A radiografia de contraste é raramente necessária, estando indicada apenas quando não se consegue chegar ao diagnóstico definitivo através da radiografia simples e ecografia (Randall 2018; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Entre os mais utilizados temos o trânsito baritado e a peritoneografia de contraste positivo e, com menor frequência a angiografia não-seletiva (Randall 2018).

O trânsito baritado é um estudo radiográfico de contraste positivo que consiste na administração, por via oral, de sulfato de bário, seguido de exame radiográfico 15 a 20 minutos depois. Este estudo contribui para o diagnóstico apenas quando são os órgãos do trato gastrointestinal superior que se encontram herniados no saco pericárdico (Hunt and Johnson 2018; Randall 2018) e, segundo MacDonald (2017), o uso da radiografia e ecografia veio eliminar a necessidade desta técnica para o diagnóstico de HDPP.

A peritoneografia de contraste positivo é realizada através da injeção na cavidade peritoneal de contraste iodado, preferencialmente não-iônico, posicionando depois o animal de forma que a gravidade facilite a acumulação de contraste à volta do diafragma e do fígado (Randall 2018). Os achados radiográficos de HDPP são a interrupção da superfície diafragmática e a presença de contraste no interior da CPc. No entanto, esta técnica tende também a ter uso limitado devido aos possíveis falsos-negativos quando os órgãos herniados ocluem a malformação diafragmática (Hunt and Johnson 2018; Randall 2018). Ainda assim, Neelis et al. (2015) consideram esta técnica mais sensível que a ecografia, especialmente na presença de um defeito diafragmático pequeno.

Por último, a angiografia não-seletiva é técnica ainda menos utilizada que as anteriores, sendo útil na diferenciação entre cardiomiopatia dilatada, HDPP e derrame pericárdico, uma vez que tem a capacidade de delimitar as câmaras cardíacas (Hunt and Johnson 2018).

#### **2.2.4.2. Ecografia**

A ecografia ao diafragma, por ser uma técnica fácil, não-invasiva e fiável para o diagnóstico de hérnias, pode ser o passo mais lógico a tomar quando a radiografia falha na confirmação do diagnóstico (Neelis et al. 2015; Hunt and Johnson 2018; Randall 2018), como ocorre quando a radiopacidade característica dos órgãos herniados dificulta a distinção destes do coração, observando-se apenas um aumento geral da silhueta cardíaca e um ângulo cardio-frénico indistinto (Dębiak et al. 2009; Randall 2018). Permite a diferenciação entre estruturas sólidas e fluídos, distinguindo assim um derrame pericárdico de tecidos intrapericárdicos extracardíacos (como o fígado, vesícula biliar, gordura e intestino) (Bjorling and Sicard 2004; Hunt and Johnson 2018). Além disso, possibilita também a avaliação da função cardíaca, recomendada em animais que apresentem um sopro à auscultação (Bjorling and Sicard 2004; Fossum 2019). Dębiak et al. (2009) referem ainda que esta técnica se mostra útil no diagnóstico de HDPP num animal que beneficie de uma intervenção cirúrgica de urgência.

O diagnóstico de HDPP pode ser feito através da visualização de órgãos abdominais à volta do coração, contidos no saco pericárdico (Neelis et al. 2015; Fossum 2019). Além disso, ao visualizar-se o diafragma, pode também observar-se a ausência do ponto de referência central deste e uma interrupção na linha diafragmática, verificando-se uma continuação do parênquima do(s) órgão(s) herniado(s) para o interior do saco pericárdico (Dębiak et al. 2009; Neelis et al. 2015; Randall 2018; Fossum 2019). Mais desafiante torna-se o diagnóstico quando apenas ocorre herniação da gordura falciforme, uma vez que a sua constituição é semelhante à da gordura pericárdica. Nesta situação, torna-se imperativo uma observação atenta à continuidade da linha diafragmática (Neelis et al. 2015). Como acessos desta técnica, pode-se utilizar o coração como janela acústica (acessando a nível do 5º espaço intercostal) ou o acesso subcostal (transabdominal) através do fígado (Bjorling and Sicard 2004; Neelis et al. 2015).

#### **2.2.4.3. Tomografia computadorizada**

No diagnóstico de HDPP em humanos esta é a técnica de eleição (Hunt and Johnson 2018). Nos animais domésticos apenas é empregue em casos nos quais a radiografia foi inconclusiva ou quando existe a necessidade de obter mais informação antes da realização

de cirurgia, uma vez que permite a confirmação do diagnóstico de forma segura e não-invasiva (Dębiak et al. 2009; Randall 2018).

## **2.2.5. Terapêutica**

### **2.2.5.1. Abordagem conservativa**

Quando o diagnóstico de HDPP é feito incidentalmente, a abordagem terapêutica a escolher é discutível (Brallet et al. 2013). Nesta situação, a variável referente à presença ou ausência de sinais clínicos atribuíveis à HDPP torna-se imprescindível na decisão a tomar (Burns et al. 2013). Assim, em animais assintomáticos ou com poucos sinais clínicos será prudente a recomendação de monitorização contínua ao invés de intervenção cirúrgica, principalmente em animais mais velhos em que a probabilidade de aderências entre os órgãos herniados e o pericárdio é superior, complicando ou impedindo a redução da hérnia (Brallet et al. 2013; MacDonald 2017; Hunt and Johnson 2018). No entanto, animais que no início não apresentem sintomatologia associada à HDPP podem vir a manifestá-la, e torna-se importante o seu conhecimento por parte dos cuidadores de forma que o animal possa ser monitorizado em casa em relação a possíveis sinais respiratórios ou gastrointestinais (Burns et al. 2013).

Outro fator que pesa na decisão terapêutica a tomar é a opinião do cuidador. Entre as razões mais observadas que influenciaram este na escolha de uma abordagem conservativa está, principalmente, o facto da HDPP não ser a queixa primária do animal. A idade avançada, a presença de doença concomitante, as limitações monetárias e a preocupação relativa às consequências anestésica e cirúrgica foram também referidas (Reimer et al. 2004; Morgan et al. 2019)

Relativamente à sobrevivência a longo-prazo, no estudo feito por Burns et al. (2013) esta não diferiu entre estes animais e os tratados cirurgicamente.

### **2.2.5.2. Abordagem cirúrgica**

A herniorrafia corretiva da HDPP é o tratamento indicado para animais com sinais clínicos associados (Nikiphorou et al. 2016; MacDonald 2017) e torna-se imperativa em situações de herniação do estômago, obstrução intestinal e compromisso vascular dos órgãos herniados (Sisson and Thomas 1999).

A correção cirúrgica da malformação diafragmática e, quando aplicável, da parede abdominal cranial, deve ser feita o mais cedo possível, normalmente entre as oito e as doze semanas de idade, de forma a reduzir a probabilidade de aderências entre o pericárdio e os órgãos herniados, e de modo a aproveitar a elasticidade da pele, músculos, esterno e arcada costal típica dos animais jovens, facilitando assim o encerramento de grandes defeitos (Bellah 2014; Fossum 2019). Fossum (2019) refere ainda a prevenção de

descompensação aguda e do possível desenvolvimento de edema pulmonar por reexpansão (EPR) quando os animais são intervencionados precocemente.

Em termos de manejo pré-cirúrgico deve-se proceder à estabilização do animal com dificuldade respiratória, suplementando-o com oxigénio e posicionando-o em decúbito esternal com os membros anteriores elevados (Fossum 2019). Em relação ao uso de antibioterapia profilática, este vai depender da condição do animal, da presença de isquémia ou necrose, da duração prevista da cirurgia e da contaminação intra-cirúrgica expectável, estando recomendado em animais que apresentem herniação hepática (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Quando há evidência de encarceramento hepático, a pré-medicação com corticosteroides pode ser benéfica, uma vez que a reposição do fígado na cavidade abdominal pode levar à libertação de toxinas na corrente sanguínea (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). É recomendável também nestes casos a avaliação pré-cirúrgica da função hepática e do painel de coagulação, uma vez que já foram reportadas fibrinólise e hipoxia hepática associadas (Bjorling and Sicard 2004). No caso de o animal apresentar tamponamento cardíaco devido a derrame resultante da herniação hepática, a pericardiocentese pré-cirúrgica pode ser necessária (Hunt and Johnson 2018).

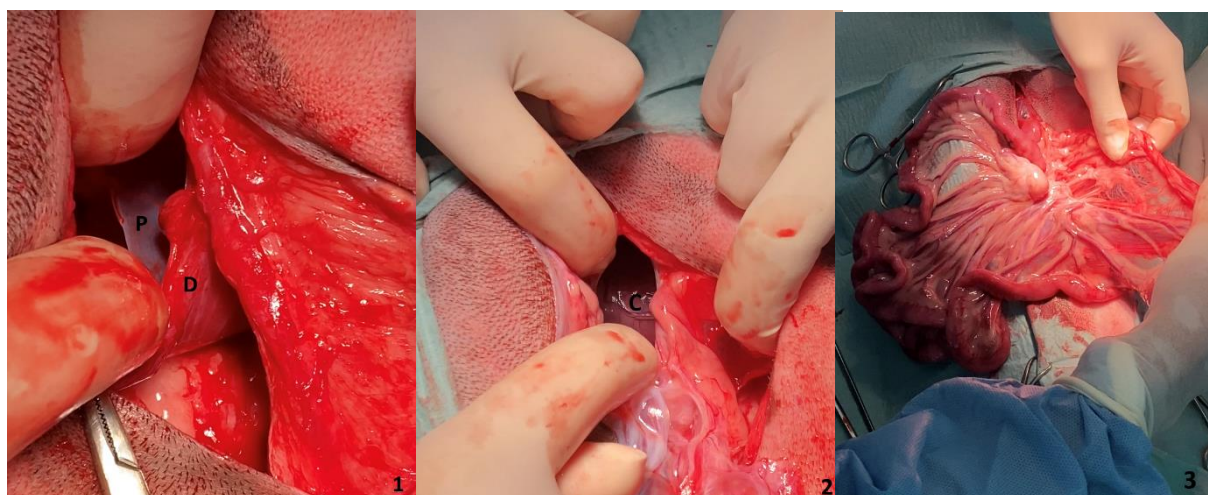
A indução anestésica através de fármacos injetáveis que permitam uma rápida intubação e consequente controlo ventilatório, como o propofol, são preferíveis, sendo de evitar anestésicos que possuam um efeito depressor respiratório significativo, uma vez que a ventilação destes animais se encontra já comprometida (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Na manutenção da anestesia são usados anestésicos voláteis, como o isoflurano, e uma boa analgesia deve ser tida em conta uma vez que permite evitar o uso de altos níveis de anestésico que possam levar a hipotensão (Bellah 2014; Fossum 2019). Uma ventilação controlada por pressão positiva intermitente deve ser executada, permitindo ao anestesista uma expansão pulmonar e oxigenação adequada, e pressões inspiratórias altas devem ser evitadas de forma a reduzir o risco de EPR, resultante da reexpansão abrupta de um pulmão cronicamente colapsado (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019).

Após posicionado o animal em decúbito dorsal e preparado assepticamente todo o abdómen e os dois terços caudais do tórax, é iniciada a cirurgia com abertura da cavidade abdominal através de uma incisão ventral sobre a linha média. Caso seja necessária uma maior exposição da malformação diafragmática, deve-se estender a incisão cranialmente através do esterno. Uma vez identificados os órgãos herniados, procede-se à reposição destes na cavidade abdominal, alargando-se o defeito diafragmático se necessário. Na presença de aderências, deve-se dissecar gentilmente os tecidos das estruturas torácicas e desbridar o tecido necrótico, caso exista, podendo ser necessário uma esternotomia mediana caudal de forma a garantir uma dissecação segura. No caso de encarceramento do fígado pode ocorrer necrose ou infiltração de tecido adiposo nos lobos hepáticos, e a sua



excisão deve ser realizada, assim como lesões no omento (Bellah 2014; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Antes do encerramento da malformação diafragmática, as margens desta devem ser desbridadas (Fossum 2019). O pericárdio encontra-se fundido com as margens diafragmáticas e, em alguns animais, o encerramento da malformação pode ser obtido sem se romper esta junção. Já noutros casos, em que a redução da hérnia não é possível através da abertura existente, é necessário um alargamento desta, quebrando assim a junção pericárdio-diafragmática que leva, inevitavelmente, à abertura da cavidade pleural, tornando-se essencial a ventilação controlada nesta situação (Hunt and Johnson 2018). O encerramento de uma malformação diafragmática pequena é facilmente obtido através de uma sutura contínua ou interrompida, com fio reabsorvível ou não-reabsorvível, numa direção dorsoventral (Bellah 2014; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Esta técnica permite o encerramento simultâneo da CPc e do diafragma quando a junção pericárdio-diafragmática se encontra íntegra (Hunt and Johnson 2018). Caso a tensão na sutura aumente, esta pode ser terminada e a separação completa das CPe e CPc conseguida através de pontos de imbricamento que unem o diafragma à arcada costal (Bellah 2014). No caso de uma malformação diafragmática de grande dimensão, três métodos podem ser adotados de forma a minimizar a tensão no encerramento. O primeiro consiste na aproximação da arcada costal esternal caudal através de uma sutura não-reabsorvível, resultando na diminuição da distância entre os bordos diafragmáticos. Caso este não resolva, pode-se incidir transversalmente o pericárdio cranial ao diafragma, o que irá criar *flaps* que irão permitir o encerramento, ou utilizar um enxerto livre de pericárdio com a mesma finalidade. Por último, pode-se recorrer a materiais sintéticos, como malha de polipropileno ou folhas de colagénio liofilizadas, para encerramento da malformação (Bellah 2014; Hunt and Johnson 2018). Imediatamente após o encerramento diafragmático, o ar contido no saco pericárdico, na cavidade pleural ou em ambos deve ser drenado (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Caso seja expectável a formação de pneumotórax ou derrame, deve ser colocado um tubo de toracostomia (Fossum 2019). Uma vez corrigida a malformação diafragmática, procede-se à correção de malformações esternais ou da parede abdominal, caso existam, seguidas da aposição do tecido subcutâneo e da pele (Bellah 2014; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019).

No pós-operatório os pacientes devem usufruir de analgesia, composta por um opióide e anti-inflamatório não esteroide, e ser monitorizados para possível hipoventilação devida a dor torácica, principalmente em animais que realizaram esternotomia, suplementando com oxigênio, caso seja necessário (Bellah 2014; Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Quando aplicável, a remoção do tubo de toracostomia pode ser feita 24 a 48 horas após a cirurgia (Bellah 2014). Em gatos está descrita a ocorrência de uma hipertermia transitória, muito provavelmente devida à administração de opióides (Banz and Gottfried 2010; Fossum 2019).



**Figura 3: Aspeto cirúrgico de uma HDPP numa cadela jovem. Na imagem 1 é possível a observação do bordo da malformação do diafragma (D), assim como do pericárdio (P). Na imagem 2 é possível a observação do coração (C). Na imagem 3 observa-se o intestino delgado após sua remoção do interior do saco pericárdico.**

## **2.2.6. Prognóstico**

O prognóstico em animais submetidos a cirurgia corretiva que sobrevivam no período de 12-24 horas pós-cirúrgico é excelente, e as complicações perioperatórias, apesar de comuns, são ligeiras e autolimitantes (Banz and Gottfried 2010; Fossum 2019). No entanto, em animais com malformações cardíacas concomitantes o prognóstico é mau (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Com a técnica cirúrgica adequada, a recorrência da HDPP é incomum (Fossum 2019). Relativamente a taxas de mortalidade pós-operatória, valores entre os 5.1 e 14% foram descritos e, num estudo mais recente, em 2019, 96.7% dos cães submetidos a cirurgia sobreviveram (Reimer et al 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019).

Já em animais tratados conservativamente, a progressão de sinais clínicos associados a HDPP pode ocorrer, acabando estes por necessitar de intervenção cirúrgica ou mesmo por morrer (Fossum 2019).

### **2.2.7. Malformações congénitas associadas**

A HDPP ocorre frequentemente associada a malformações congénitas concomitantes, estando as malformações abdominais cranioventrais, esternais e intracardíacas entre as mais prevalentes (MacDonald 2017; Fossum 2019). Com uma frequência significativa tem surgido também a hérnia umbilical associada, principalmente em cães da raça Weimaraner, em que um risco elevado de herniação umbilical foi reportado (Evans and Biery 1980). Em gatos, a doença renal poliquística tem sido reportada em combinação com a HDPP (Rendano and Parker 1976; Banz and Gottfried 2010; Fossum 2019). Além destas, outras malformações congénitas podem ocorrer com a HDPP, como o criptorquidismo e o shunt portossistémico, e o pelo da região esternal em animais afetados pode adotar uma disposição anormal em redemoinho (Noden and de Lahunta 1990; Burns et al. 2013; Hunt and Johnson 2018), estando descrita na tabela 1 uma lista mais completa das malformações já reportadas.

A ocorrência de malformações congénitas associadas a HDPP tem sido reportada em vários estudos, tendo sido constatada por Burns et al. (2013) uma prevalência de 57.1% e 23.3% destas em cães e gatos, respetivamente, e por Morgan et al. (2019) uma prevalência de 39.1% em cães (Evans and Biery 1980; Reimer et al 2004; Banz and Gottfried 2010). Assim, em animais que se consiga detetar alguma destas malformações ao exame físico, o cuidador deve ser questionado acerca de possíveis sinais respiratórios ou gastrointestinais, de forma a averiguar se faz sentido investigar a possibilidade de HDPP (Burnset al. 2013).

**Tabela 1: Malformações congênitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica reportadas no Cão e no Gato (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Nikiphorou et al. 2016; Morgan et al. 2019).**

Cão	Gato
<b>Parede abdominal</b>	
Hérnia abdominal cranioventral ou supraumbilical	
Hérnia umbilical	
Onfalocele	
<b>Esterno</b>	
Pectus excavatum	
Xífoide incompleto	Fusão de estérnebras
Número anormal de estérnebras	
Esterno bífido	
<b>Coluna vertebral</b>	
Malformações vertebrais	
<b>Costelas</b>	
Malformações costocodrais	
<b>Aparelho geniturinário</b>	
Criptorquidismo	
Úraco persistente	
<b>Cabeça</b>	
Fenda palatina	Prognatismo
Membranas pupilares persistentes	Narinas estenóticas
Entrópio	Atrésia palpebral
Cílios ectópicos	Microftalmia
<b>Cardiovascular</b>	
Estenose pulmonar	
Estenose subaórtica	Estenose mitral
DSV	DSA
Veia cava cranial esquerda persistente	Dupla câmara ventricular direita
Shunt portossistêmico	
Displasia da válvula tricúspide	Pseudotrônco arterioso
<b>Renal</b>	
Agênese renal unilateral	Doença Renal Poliquística

DSA - Defeito septal atrial.

DSV - Defeito septal ventricular.

A hérnia abdominal cranioventral, apesar de rara, deve ser diferenciada da hérnia umbilical comum. A primeira ocorre cranial ao umbigo, geralmente a nível do processo xifoide, podendo estender-se numa direção caudal (Bellah 2014). Em Weimaraners, pensa-se que a hérnia abdominal cranioventral em associação com a HDPP tenha uma componente hereditária (Fossum 2019). Entre as malformações esternais associadas estão descritas o *pectus excavatum*, a presença de um processo xifoide incompleto, a ausência, deformação ou fusão de estérnebras e o esterno bífido (Reimer et al 2004; Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015; Bismuth and Deroy 2017; MacDonald 2017; Eiger et al. 2019;

Williams et al. 2020). Em relação às malformações congénitas intracardíacas, várias estão descritas, entre as quais o defeito septal ventricular e a estenose da pulmonar (MacDonald 2017). A combinação destas malformações congénitas em associação com a HDPP tem sido reportada no Cão e no Gato, e é considerada equivalente a uma síndrome em humanos, designada Pentalogia de Cantrell (Bellah 2014; Fossum 2019; Williams et al. 2020). Esta pentalogia engloba um conjunto de cinco malformações, nomeadamente malformação abdominal cranioventral, esternal caudal, diafragmática, pericárdica e intracardíaca (Cantrell et al. 1958). No entanto, esta forma completa da síndrome apenas foi descrita numa ninhada de Collies, sendo que uma forma incompleta é mais reportada no Cão e no Gato, comparativamente com o Homem (Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015; Eiger et al. 2019; Williams et al. 2020). Em cães, as raças Cocker Spaniel, Weimaraner, Daschund e Collie estão entre as afetadas (Bellah 2014), tendo recentemente sido reportada em dois Pastores Alemães (Khan et al. 2019; Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015) e num Border Terrier (Williams et al. 2020) e, em gatos, esta combinação ocorre com menor frequência (MacDonald 2017), apesar de Bellah (2014) ter presenciado em dois gatinhos e Eiger et al. (2019) num gato adulto. Como suspeito nos humanos, esta combinação em pequenos animais parece resultar de uma falha durante o desenvolvimento embrionário do ST e das pregas pleuropericárdicas, devido a um incidente uterino entre o 24º e 28º dia de gestação, originando erros no processo de fusão conformacional (Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015). Não existe informação que suporte a heritabilidade da pentalogia no cão e no gato e, assim como nos humanos, considera-se que estas são atribuíveis a incidentes embrionários (Bellah 2014; Hunt and Johnson 2018). Deste modo, quando perante uma malformação abdominal cranioventral, pericárdica, diafragmática ou esternal, um exame físico minucioso e exames complementares devem ser realizados de forma a excluir possíveis síndromes associadas (Williams et al. 2020).

### **3. MALFORMAÇÕES CONGÉNITAS ASSOCIADAS A HÉRNIA PERITONEOPERICÁRDICA: ESTUDO RETROSPETIVO**

#### **3.1. Objetivos**

A HDPP ocorre devido a uma malformação congénita diafragmática, podendo ser acompanhada por outras malformações. Este estudo observacional visa contribuir para o conhecimento das malformações geralmente associadas a HDPP, de forma a gerir a investigação do diagnóstico da maneira mais correta e célere, assim como, quando já na presença de um diagnóstico de HDPP, saber que outras comorbilidades o animal poderá apresentar e, desta forma, o objetivo principal foi investigar a presença de malformações congénitas associadas a HDPP e quais as mais frequentes. Em termos específicos pretendeu-se:

1. Caraterizar uma amostra de cães e gatos com diagnóstico de HDPP;
2. Relatar as malformações congénitas concomitantes encontradas nesta série de casos;
3. Avaliar o prognóstico pós-cirúrgico e a sua relação com a presença de malformações congénitas concomitantes, comparando com os animais não submetidos a cirurgia.

#### **3.2. Materiais e métodos**

##### **3.2.1. População**

O presente estudo observacional descritivo baseou-se na recolha retrospectiva de casos de cães e gatos diagnosticados com HDPP, através da realização de um inquérito a médicos veterinários portugueses. Foram incluídos no estudo todos os animais diagnosticados com HDPP, com e sem malformações congénitas associadas, com informação disponível relativa à sua espécie, faixa etária, sexo e raça, realização ou não de cirurgia corretiva, complicações intra e pós-cirúrgicas e acompanhamento clínico.

##### **3.2.2. Inquérito**

Foi realizado um inquérito através do software *Google Forms* (Anexo 1), publicado num grupo privado veterinário na rede social *Facebook*. Posteriormente, os dados recolhidos foram complementados por contacto direto por email com o médico veterinário responsável. Um caso foi presenciado no Hospital Veterinário Alma Veterinária e, portanto, os dados correspondentes foram obtidos via contacto direto com o animal, no contexto de estágio curricular.

##### **3.2.3. Variáveis e análise de resultados**

A informação recolhida foi introduzida e organizada numa base de dados no programa Microsoft® Office Excel 2016 para Windows®. As variáveis recolhidas foram a

espécie, idade (agrupada segundo as faixas etárias jovem [0-1 ano], adulto [1-7 anos] e sénior [>7 anos]), raça, sexo, outras malformações congénitas diagnosticadas, realização de cirurgia corretiva, ocorrência de complicações durante e após a cirurgia, e informações de acompanhamento, nomeadamente se terá ocorrido morte relacionada e o tempo de sobrevivência após o diagnóstico. Após o processamento de dados foi feita a análise exploratória e descritiva destes, recorrendo ao cálculo de frequências absolutas e relativas das variáveis.

A estatística inferencial, para investigação de associação ou relação de dependência entre duas variáveis testadas, foi feita no programa IBM SPSS®. Foi aplicado o teste exato de Fisher, em substituição ao teste qui-quadrado, uma vez que a tabela de contingência apresentava mais que um valor esperado inferior a 5. Foi considerado um resultado estatisticamente significativo quando o valor de  $p$  ( $p$ -value) era inferior a 0,05 ( $p < 0,05$ ), levando à rejeição da hipótese nula.

Para a análise de sobrevivência entre dois grupos da amostra recorreu-se à realização de curvas de sobrevivência de Kaplan-Meier e a mediana do tempo de sobrevivência (TS) foi utilizada para a caracterização e comparação dos mesmos. Esta medida representa o tempo ao fim do qual 50% dos elementos da amostra atingiu o evento de interesse (Botelho et al. 2009), neste caso a ocorrência de morte devida à HDPP. Os casos cuja morte não se mostrou relacionada com a HDPP foram considerados censurados. O TS foi medido em dias desde o diagnóstico de HDPP até à morte do animal. Para avaliar se a diferença no TS entre os grupos foi estatisticamente significativa, utilizou-se o valor de  $p$ , calculado pelo teste de significância Log-rank, sendo essa diferença considerada estatisticamente significativa quando  $p < 0.05$ .

### **3.3. Resultados**

#### **3.3.1. Caracterização da amostra**

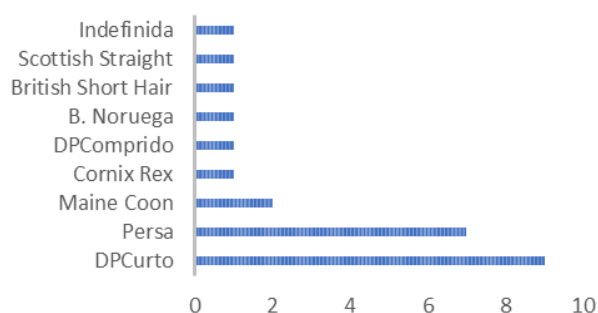
O presente estudo incluiu uma amostra de 40 animais com diagnóstico de HDPP, 16 (40%) cães e 24 (60%) gatos, sendo a maioria representada por indivíduos do sexo masculino ( $n=27$ ; 67,5%). Em relação à idade, tanto em cães como em gatos, a faixa etária que compreendeu o maior número de casos foi a jovem ( $n=27$ ; 67,5%), seguida da adulta ( $n=10$ , 25%) e, em menor número, da sénior ( $n=3$ ; 7,5%) (Tabela 2).

**Tabela 2: Distribuição dos 40 animais da amostra segundo a faixa etária e o sexo.**

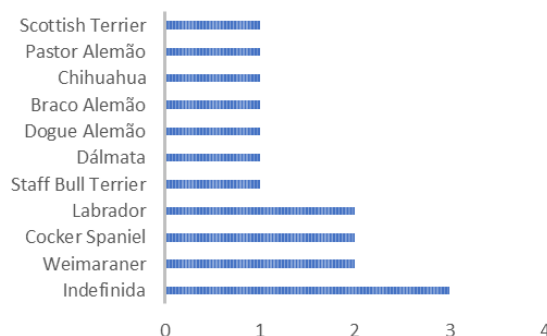
	Canídeo nº (%)	Felídeo nº (%)	Total nº (%)
<b>Faixa etária</b>			
Jovem	12 (30%)	15 (37,5%)	27 (67,5%)
Adulto	2 (5%)	8 (20%)	10 (25%)
Sénior	2 (5%)	1 (2,5%)	3 (7,5%)
<b>Sexo</b>			
Masculino	12 (30%)	15 (37,5%)	27 (67,5%)
Feminino	4 (10%)	9 (22,5%)	13 (32,5%)
<b>Total nº (%)</b>	<b>16 (40%)</b>	<b>24 (60%)</b>	<b>40 (100%)</b>

Relativamente às raças, nos gatos a mais representada foi a Doméstica de Pêlo Curto (n=9), seguida da Persa (n=7) e da Maine Coon (n=2). As restantes, cada uma representada por um caso, foram a Cornix Rex, Doméstico de Pêlo Comprido, Bosques da Noruega, British Short Hair, Scottish Straight e indefinida (Gráfico 1). Nos cães, a raça indefinida predominou (n=3), seguida da Weimaraner, Cocker Spaniel e Labrador Retriever (cada uma com 2 casos) e ainda a Staffordshire Bull Terrier, Dálmata, Dogue Alemão, Braco Alemão, Chihuahua, Pastor Alemão e Scottish Terrier, cada uma representada por um caso (Gráfico 2).

**Gráfico 1: Distribuição dos casos de gatos segundo a raça.**



**Gráfico 2: Distribuição dos casos de cães segundo a raça.**





### 3.3.2. Malformações congênitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica

Como podemos observar na Tabela 3, 40% (n=16) da amostra apresentava outras malformações congênitas associadas à HDPP. Deste grupo fazem parte 7 canídeos e 9 felídeos, correspondendo a 17,5% e 22,5% do total da amostra, respectivamente, e a 37,5% dos gatos e 43,7% dos cães. Nos restantes animais, não foram identificadas outras malformações congênitas no exame clínico (n=24, 60%), não tendo sido realizados exames complementares de diagnóstico para além do radiográfico.

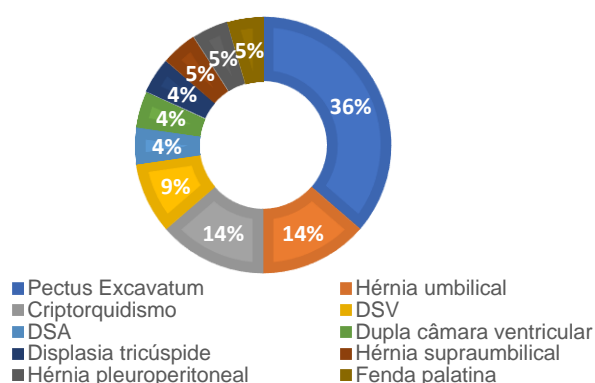
**Tabela 3: Distribuição das malformações congênitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica na amostra.**

Malformações congénitas	Presença		Ausência*	
	Canídeos	Felídeos	Canídeos	Felídeos
	7 (44%)	9 (56%)	9 (37,5%)	15 (62,5%)
	16 (40%)		24 (60%)	
	40			
	17,5%	22,5%	22,5%	37,5%

\*Não estudadas/não identificadas

Em relação às malformações congénitas associadas (Gráfico 3), a que predominou foi o *pectus excavatum* com 8 casos, correspondendo a 36% do total das malformações manifestadas na amostra, seguido da hérnia umbilical e do criptorquidismo com 3 casos cada (14%). Verificou-se defeito septal ventricular em 2 casos (9%) e, representados por um caso cada (5%), o defeito septal atrial, dupla câmara ventricular, displasia da válvula tricúspide, hérnia supraumbilical, hérnia pleuroperitoneal e fenda palatina. 11 casos (70%) apresentavam apenas uma malformação congénita associada, 3 casos (20%) apresentavam duas e 2 casos (10%) apresentavam três.

**Gráfico 3: Distribuição das malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica presentes nos casos em que se observou a sua existência.**



Em termos de malformações congénitas presentes consoante a espécie afetada (Tabela 4), o *pectus excavatum* predominou em ambas, afetando 57% dos cães e 44% dos gatos, sendo o segundo lugar ocupado pelo criptorquidismo nos primeiros (28,6%) e pela hérnia umbilical nos segundos (33%).

**Tabela 4: Distribuição das malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica presentes na amostra, consoante a espécie.**

Malformações congénitas no gato	
Pectus excavatum	4
Hérnia umbilical	3
DSV	2
DSA	1
Dupla câmara ventricular	1
Displasia da tricúspide	1
Fenda palatina	1
Criptorquidismo	1
Malformações congénitas no cão	
Pectus excavatum	4
Criptorquidismo	2
Hérnia umbilical	1
Hérnia supraumbilical	1
Hérnia pleuroperitoneal	1

DSV - Defeito septal ventricular

DSA - Defeito septal atrial

### 3.3.3. Cirurgia corretiva da hérnia diafragmática peritoneopericárdica

Em 17 casos (42%) foi efetuada cirurgia corretiva da HDPP, em 7 (18%) não se realizou cirurgia e em 16 casos (40%) não foi possível obter essa informação.

A Tabela 5 ilustra a distribuição de casos submetidos e não submetidos a cirurgia. A maioria dos casos submetidos a cirurgia pertencia à faixa etária jovem (n=10) e não apresentava outras malformações congénitas (n=11). Contrariamente, no grupo que não foi submetido a cirurgia (n=7), a maioria dos animais apresentava outras malformações congénitas (n=5).

**Tabela 5: Número e percentagem de casos relativamente à execução de cirurgia corretiva, segundo a espécie, faixa etária e presença/ausência de malformações congénitas.**

Cirurgia corretiva	Nº (%) animais						
	Espécie		Faixa etária			Malformações congénitas	
	Canídeo	Felídeo	Jovem	Adulto	Sénior	Presença	Ausência
Realizada	9 (22,5%)	8 (20%)	10 (25%)	6 (15%)	1 (2,5%)	6 (15%)	11 (27,5%)
Não realizada	3 (7,5%)	4 (10%)	6 (15%)	0	1 (2,5%)	5 (12,5%)	2 (5%)
Sem conhecimento	4 (10%)	12 (30%)	11 (27,5%)	4 (10%)	1 (2,5%)	5 (12,5%)	11 (27,5%)

O teste exato de Fisher mostra que não existe associação entre a realização de cirurgia corretiva e a faixa etária do animal ( $p=0,193$ ), assim como não existe em relação à presença ou ausência de malformações congênitas associadas ( $p=0,061$ ).

**Tabela 6: Distribuição da amostra relativamente à realização ou não de cirurgia corretiva, tendo em conta a idade ao diagnóstico e a presença ou ausência de malformações congénitas associadas.**

		Cirurgia realizada n (%)	Cirurgia não realizada n (%)	Total	p-value*
Faixa etária	Jovem	10	6	16	0,193
	Adulto	6	0	6	
	Sénior	1	1	2	
Malformações congénitas	Presença	6	5	11	0,061
	Ausência	11	2	13	

\*Resultado estatisticamente significativo ( $p<0,05$ )

### 3.3.4. Complicações pós-cirúrgicas e desfecho clínico

De todos os animais submetidos a cirurgia corretiva da HDPP, apenas 1 (6%) sofreu complicações intra-operatórias. Tratava-se de uma gata adulta de 5 anos, gestante, que acabou por falecer durante a cirurgia. Os restantes casos ( $n=16$ , 94%) recuperaram bem da cirurgia sem qualquer tipo de complicações.

O acompanhamento clínico a longo prazo era conhecido em 18 casos - 75% dos 24 casos em que se conhece a decisão terapêutica. Dos animais submetidos a cirurgia, 53% ( $n=9$ ) encontram-se vivos atualmente, 23,5% ( $n=4$ ) acabaram por falecer e nos restantes 23,5% ( $n=4$ ) não foi possível obter essa informação. Já os animais que não realizaram cirurgia, dos que se conhece o seu estado atual, nenhum se encontra vivo, estando registada a morte em 5 casos (71%) e 2 casos (29%) de que não se conhece o seu desfecho.

**Tabela 7: Número e percentagem de casos com e sem complicações após resolução cirúrgica da hérnia diafragmática peritoneopericárdica, e estado atual dos animais em que foi possível o seu acompanhamento após a cirurgia.**

Cirurgia corretiva	Sem complicações	Com complicações	Não ocorrência de morte	Ocorrência de morte	Sem conhecimento
Realizada	16 (94%)	1 (6%)	9 (53%)	4 (23,5%)	4 (23,5%)
	17		17		
Não realizada			0	5 (71%)	2 (29%)
			7		

No que diz respeito à causa de morte, em 2 casos (22%) a causa foi relacionada com a HDPP, uma referente a uma gata adulta gestante supracitada e outra a uma gata jovem que não foi submetida a cirurgia. Nos restantes animais submetidos a cirurgia, as suas mortes ocorreram devido a linfoma mediastínico (felídeo adulto; morte ocorreu 3 anos após cirurgia), parvovirose (canídeo jovem; morte ocorreu 9 dias após cirurgia) e atropelamento (canídeo jovem; morte ocorreu 2 anos após cirurgia). Nos animais em que não se optou pela terapêutica cirúrgica, as causas de morte incluíram malformações congénitas cardíacas, nomeadamente dupla câmara ventricular direita e displasia da válvula tricúspide (felídeo jovem; morte ocorreu 13 dias após o diagnóstico de HDPP), infeção por parvovírus e adenovírus (canídeo jovem; diagnóstico de HDPP e infeccioso através da necropsia) e sobre os restantes 3 casos não foi possível obter a causa de morte, sabendo-se apenas que não esteve relacionada com a HDPP.

**Tabela 8: Distribuição dos casos submetidos e não submetidos a cirurgia consoante a relação da sua morte com a hérnia diafragmática peritoneopericárdica.**

Morte	Relacionada com HDPP	Não relacionada com HDPP	Total
Animais <b>submetidos</b> a cirurgia	1 (11%)	3 (33%)	4 (44%)
Animais <b>não submetidos</b> a cirurgia	1 (11%)	4 (44%)	5 (56%)

A Tabela 9 descreve o desfecho clínico (ocorrência ou não de morte) de acordo com a realização de cirurgia e a presença ou ausência de malformações congénitas associadas. Não se verificou associação entre a presença ou ausência de malformações congénitas associadas e a ocorrência de morte. Foi encontrada uma associação significativa entre a não realização de cirurgia corretiva e a ocorrência de morte ( $p=0.029$ ).

**Tabela 9: Distribuição da amostra relativamente à ocorrência de morte, presença ou ausência de malformações congénitas e a submissão ou não a cirurgia corretiva.**

		Não ocorrência de morte n (%)	Ocorrência de morte n (%)	Total	p-value*
Malformações congénitas	<b>Presença</b>	2 (11%)	6 (33%)	8	<b>0,153</b>
	<b>Ausencia</b>	7 (39%)	3 (17%)	10	
Cirurgia corretiva	<b>Realizada</b>	9 (50%)	4 (22%)	13	<b>0,029</b>
	<b>Não realizada</b>	0	5 (28%)	5	

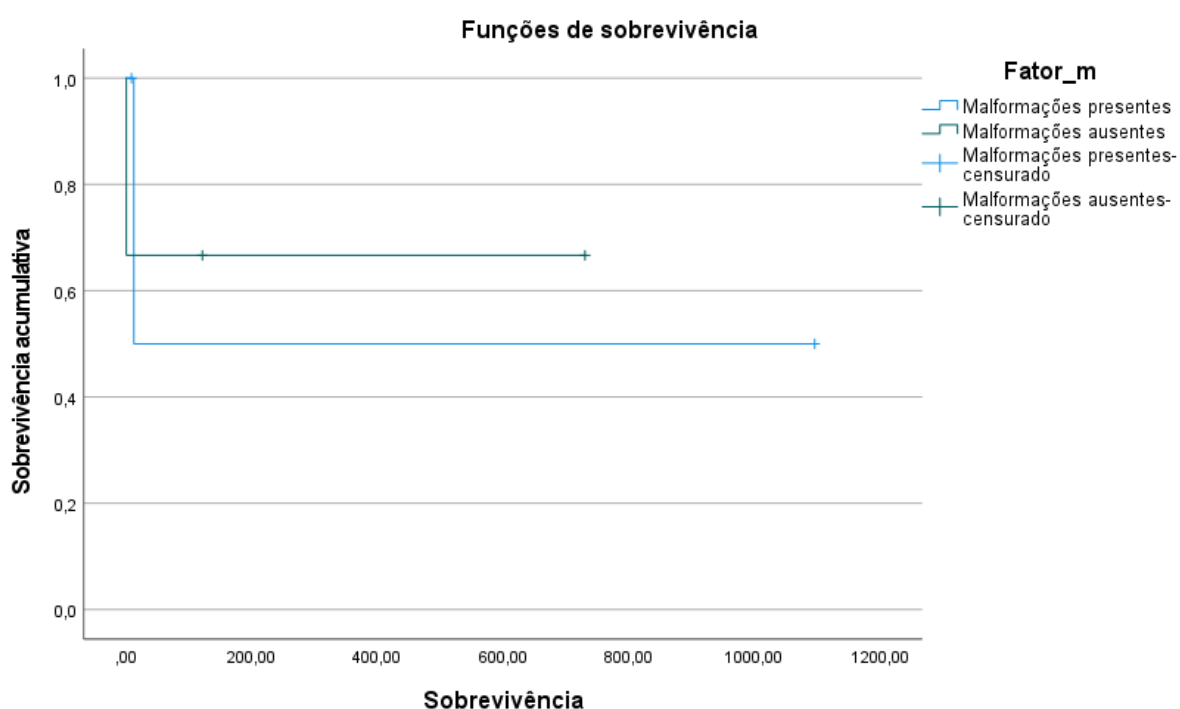
\*Resultado estatisticamente significativo ( $p<0,05$ )

### 3.3.5. Análise de sobrevivência

Foi realizada a curva de sobrevivência de Kaplan-Meier para 6 animais da amostra em estudo, correspondendo a 67% dos animais em que ocorreu morte. Para este grupo de animais, foi comparada a sobrevivência global dos casos submetidos a cirurgia com a dos animais não submetidos a cirurgia, e dos casos que apresentavam malformações congênitas associadas comparativamente com aqueles que não as apresentavam.

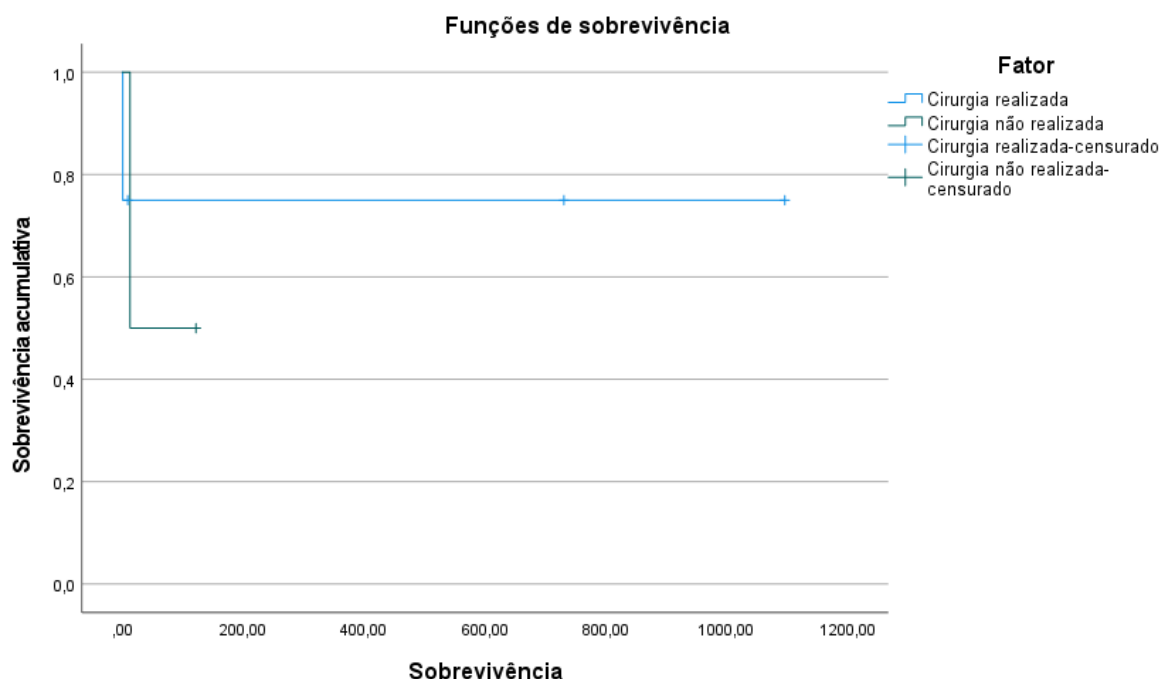
O tempo médio e a mediana de sobrevivência foi de, aproximadamente, 554 dias e 13 dias, respetivamente, para o grupo de animais com malformações congénitas adicionais, e de 487 dias e indefinida, respetivamente, para o grupo sem malformações congénitas adicionais, não tendo sido encontradas diferenças estatisticamente significativas ( $p=1,000$ ) (Gráfico 4).

**Gráfico 4: Curva de sobrevida global de Kaplan-Meier para 6 casos de hérnia diafragmática peritoneopericárdica com malformações congénitas versus sem malformações congénitas.**



O tempo médio e mediana de sobrevida dos animais submetidos a cirurgia corretiva da HDPP foi de 822 dias e indefinida, respetivamente. Em relação ao grupo não submetido a cirurgia corretiva, o tempo médio a mediana de sobrevivência foi de 67 e 13 dias, respetivamente, não tendo sido encontradas diferenças estatisticamente significativas ( $p=0,808$ ) (Gráfico 5).

**Gráfico 5: Curva de sobrevida global de Kaplan-Meier para 6 casos de hérnia diafragmática peritoneopericárdica submetidos a cirurgia corretiva *versus* não submetidos a cirurgia corretiva.**



**Tabela 10: Tempo de sobrevida (dias), grupo e causa de morte dos 6 animais da amostra em estudo.**

Tempo de sobrevida (dias)	Grupo	Causa de morte
1	Aus/Cx	Morte durante cirurgia corretiva da HDPP
9	Pre/Cx	Parvovirose
13	Pre/Ñ-Cx	Insuficiência cardíaca
121,75	Aus/Ñ-Cx	Resultado da necropsia: PCR positivo para Parvovírus e Adenovírus; Lesões histopatológicas de hepatite severa, e pulmonares compatíveis com traqueobronquite infecciosa canina; HDPP com lobo hepático estrangulado
730,5	Aus/Cx	Atropelamento
1095,75	Pre/Cx	Linfoma mediastínico

Pre - malformações congênitas concomitantes presentes

Aus - malformações congênitas concomitantes ausentes

Cx - cirurgia corretiva realizada

Ñ-Cx - cirurgia corretiva não realizada

HDPP – hérnia diafragmática peritoneopericárdica

### 3.4. Discussão

Na presente série de casos, os gatos constituíram a maioria dos casos (60%), o que vai de encontro ao descrito atualmente na bibliografia, a qual relata uma maior prevalência de HDPP nesta espécie (Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013). No que diz respeito ao género, a maioria de casos da amostra foi do sexo masculino (67,5%), quer em cães (75%) quer em gatos (62,5%). No entanto, nos artigos consultados não foi identificada uma predisposição sexual (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010), podendo ser esta representatividade por machos consequência do acaso, devido ao número reduzido da amostra. Os jovens constituíram a maior parte da amostra (67,5%). O intervalo de idade do diagnóstico reportado é muito amplo, e valores entre as 6 semanas e os 17 anos estão descritos (Evans and Biery 1980; Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019; Fossum 2019). É expectável que os animais sejam diagnosticados numa altura precoce da sua vida, uma vez que se trata de uma malformação congénita. No entanto, pode também ser detetada em animais mais velhos devido ao facto de se tratar de uma situação muitas vezes assintomática. Em relação às raças, a Doméstica de pêlo curto foi a mais representada nos gatos, contrariamente ao descrito em trabalhos anteriores em que a Doméstica de pêlo comprido predominou (Reimer et al. 2004; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Fossum 2019). Este resultado atípico pode ser explicado pela predominância desta raça em Portugal. Consequentemente, esta observação pode resultar de um viés natural relacionado com a representatividade. Por outro lado, a segunda raça mais representada aqui foi a Persa. Esta raça encontra-se descrita como predisposta a HDPP, sendo suspeito que esta malformação resulte de um padrão de hereditariedade autossómico recessivo (Sisson and Thomas 1999; Dębiak et al. 2009; Burns et al. 2013; Margolis et al. 2018). Na amostra em estudo existem também dois casos de HDPP na raça Maine Coon, referida também como sendo uma raça de risco (Banz and Gottfried 2010; Hodgkiss-Geere et al. 2015). Em relação à Doméstica de pêlo comprido, esta apenas está representada por um caso na amostra. Quanto aos cães, a raça indeterminada predominou ( $\approx 19\%$ ), o que, apesar de não ir ao encontro da bibliografia, pode ser igualmente explicado pela particularidade epidemiológica portuguesa e uma maior prevalência de cães de raça indeterminada. Por fim, as raças Weimaraner e Cocker Spaniel, reportadas como raças predispostas a HDPP, encontram-se também representadas na amostra em estudo (12.5% cada), o que é compatível com o descrito na bibliografia consultada (Evans and Biery 1980; Banz and Gottfried 2010; Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019; Fossum 2019).

Em um dos casos estudados, foi identificada HDPP numa gata, de raça Bosques da Noruega, utilizada para criação. Neste animal foi diagnosticado, concomitantemente com a HDPP, hérnia umbilical e *pectus excavatum*. Torna-se também importante referir o relato do

médico veterinário responsável sobre a produção de várias ninhadas, descendentes da gata em causa, afetadas com hérnia umbilical e com HDPP. Esta observação levanta a questão do papel da genética no desenvolvimento desta malformação congénita, corroborando a suspeita de hereditariedade desta malformação, já sugerida por vários autores (Margolis et al. 2018; Pagès et al. 2018; Kaplan et al. 2018; Morgan et al. 2019), por oposição à malformação congénita por incidentes uterinos. Poderia ter sido interessante verificar a existência de informação relativa à administração de fármacos com efeitos teratogénicos no período de gestação, como descritos já anteriormente por Pagès et al. (2018) e Kaplan et al. (2018), ou de outros eventos capazes de provocar este tipo de malformações congénitas.

Na amostra estudada, 40% dos animais apresentava outras malformações congénitas associadas a HDPP, respetivamente em 37.5% dos gatos e 43.7% dos cães. Estes resultados encontram-se próximos do intervalo de valores relatados nos artigos estudados (Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019). No entanto, o resultado referente aos gatos encontra-se um pouco acima do descrito, o que pode ser explicado pelo facto de os clínicos estarem mais cientes acerca da possibilidade de ocorrência destas malformações em animais com HDPP, e investigarem nesse sentido. Nos casos em que foi diagnosticada uma malformação congénita associada, a mais predominante foi o *pectus excavatum*, quer em cães quer em gatos, correspondendo a 36% do total das malformações manifestadas na amostra e a 50% dos animais com malformações associadas. Este resultado vai ao encontro do descrito por Reimer et al. (2004), e a sua predominância associada à HDPP faz todo sentido, uma vez que o desenvolvimento desta malformação esternal envolve, entre outras teorias, um desenvolvimento anormal do diafragma, mais concretamente um encurtamento da sua porção tendinosa e uma deficiência congénita da musculatura cranial deste (Fossum 2019). A hérnia umbilical e o criptorquidismo foram as segundas malformações associadas a HDPP mais frequentes, e também observadas por outros autores (Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019). Ambas são congénitas e suspeitas de serem malformações hereditárias, ocorrendo frequentemente em simultâneo em cães machos (Hunt e Johnson 2018; Fossum 2019). No entanto, na amostra em estudo, esta presença simultânea ocorreu num gato jovem. Aproximadamente 19% dos animais em estudo apresentavam malformações cardíacas concomitantes, ocupando este tipo de malformações o terceiro lugar entre as malformações mais frequentes. Entre estas, o defeito septal ventral foi o que predominou, também observado por outros autores (Evans and Biery 1980; MacDonald 2017; Morgan et al. 2019). Esta malformação parece ser expectável uma vez que, embriologicamente, o septo cardíaco e o diafragma ventral desenvolvem-se em simultâneo (Evans and Biery 1980) e, portanto, lesões ou traumas pré-natais durante este período afetará ambas as estruturas. Ainda dentro das malformações associadas presentes na amostra, temos um caso de hérnia supraumbilical ou hérnia abdominal cranioventral,



relatada também como uma das malformações congénitas associadas a HDPP mais prevalentes (Bellah 2014; Burns et al. 2013; MacDonald 2017; Fossum 2019).

Curiosamente, o caso em que esta alteração se verificou era de raça Weimaraner e macho. Nesta raça pensa-se que esta malformação em associação a HDPP tenha uma componente hereditária (Fossum 2019). Por fim, com menor frequência, foram ainda verificadas outras malformações como a fenda palatina, reportada também no estudo feito por Burns et al. (2013), e a hérnia pleuroperitoneal, cuja presença concomitante com a HDPP não está descrita na bibliografia estudada. Neste caso, é possível que tenha ocorrido mais que um evento no desenvolvimento diafragmático, além do responsável pela malformação diafragmática que está na origem da HDPP. De acordo com Hunt e Johnson (2018), a malformação diafragmática responsável pela hérnia diafragmática pleuroperitoneal ocorre devido ao desenvolvimento incompleto ou à falha na fusão da PPI, através dos canais pleuroperitoneais.

A maioria destes animais (70%) apresentava apenas uma malformação congénita associada à HDPP. No entanto, a presença de mais do que uma malformação é possível (Evans and Biery 1980; Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015; Bismuth and Deroy 2017; Eiger et al. 2019). Neste estudo, 20% dos casos apresentavam duas malformações adicionais, e 10% apresentavam 3. Em um dos casos, verificou-se a presença de três malformações congénitas associadas a HDPP, numa cadela cruzada de Labrador, podendo ser uma forma incompleta da Pentalogia de Cantrell. Neste caso, segundo a classificação de Toyama, esta forma seria classificada como classe 3. Esta classe é constituída por várias combinações de malformações. No entanto, a malformação esternal deve estar presente (Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015). A cadela em causa apresentava, relativamente às malformações descritas na pentalogia, uma malformação pericárdica (HDPP), uma malformação diafragmática (hérnia pleuroperitoneal, além da HDPP) e uma malformação esternal (*pectus excavatum*). No entanto, como referido por Khan et al. (2019), devido à ampla definição desta expressão incompleta, devido à sua raridade e devido à frequência com que estas malformações congénitas ocorrem em associação à HDPP, não podemos excluir que se trate apenas de um caso de HDPP com malformações associadas, ao invés de mais um caso de pentalogia de Cantrell. Na literatura veterinária poucos casos como este estão descritos (Benlloch-Gonzalez and Poncet 2015; Eiger et al. 2019; Khan et al. 2019; Williams et al. 2020), o que pode ser explicado pela elevada mortalidade neonatal resultante da gravidade destas malformações, ou pela prática de eutanásia em animais jovens, devido à falta de conhecimento acerca do seu tratamento cirúrgico (Williams et al. 2020).

Dos casos em que há conhecimento acerca da decisão terapêutica, a maioria (71%) foi submetida a cirurgia corretiva, pertencendo à faixa etária jovem, o que vai de encontro ao descrito na bibliografia (Burns et al. 2013; Morgan et al. 2019). No entanto, a maioria destes

animais não apresentava malformações congênitas associadas, ao contrário do verificado no grupo de animais em que se optou pelo tratamento conservativo, o que vai contra o relatado por Morgan et al. (2019). Este último estudo referido constatou a existência de uma relação de dependência entre a escolha terapêutica e as variáveis idade ao diagnóstico e presença de malformações congênitas adicionais. Na amostra em estudo, esta relação não se verificou, possivelmente devido ao número reduzido de casos. Outra explicação poderá incluir o viés de seleção realizado pelos clínicos, que podem tendencialmente selecionar para cirurgia os casos com maior probabilidade de sucesso e, por isso, um prognóstico mais favorável.

Como descrito na bibliografia estudada, as complicações perioperatórias são normalmente ligeiras e autolimitantes (Banz and Gottfried 2010; Morgan et al. 2019) e, na amostra em estudo, o mesmo foi verificado. Nesta série de casos, apenas um caso sofreu complicações intra-operatórias, com morte intra-cirúrgica. Este evento ocorreu numa gata Persa de 5 anos gestante. Durante a gestação terão ocorrido sinais clínicos da HDPP, muito provavelmente relacionado com o consequente aumento da pressão abdominal. Este aumento de pressão conduziu à herniação de órgãos abdominais para o saco pericárdico. Os restantes casos (94%) recuperaram bem da cirurgia sem qualquer tipo de complicação.

Relativamente ao acompanhamento clínico a longo prazo, este apenas foi possível em 45% da amostra. Desta porção da amostra, relativamente aos animais submetidos a cirurgia, 53% encontram-se vivos atualmente e 23,5% acabaram por falecer, e em relação aos animais não submetidos a cirurgia, em 71% ocorreu morte, não se encontrando, portanto, nenhum destes animais vivo. Dos animais submetidos a cirurgia que acabaram por falecer, apenas o caso da gata Persa supracitado teve a sua morte relacionada com a intervenção cirúrgica, estando a causa de morte dos restantes não relacionada com esta. Através do cálculo do teste exato de Fisher, pôde-se constatar que a ocorrência de morte se encontrava associada com a não realização de cirurgia ( $p=0.029$ ). Estes resultados sugerem que existe benefício da intervenção cirúrgica em animais com HDPP. Por outro lado, não foi possível encontrar qualquer associação entre a presença ou ausência de malformações congénitas adicionais e a ocorrência de morte. Este resultado pode ser devido a um viés de seleção por parte dos clínicos, que poderão recomendar mais facilmente a correção cirúrgica em animais que poderão ter potencialmente melhor prognóstico.

Dos animais em que se registou a ocorrência de morte relacionada com a HDPP, um destes consistiu na gata Persa já referida e, um outro, numa gata jovem que não foi submetida a cirurgia corretiva, uma vez que apresentava malformações congénitas cardíacas graves, nomeadamente dupla câmara ventricular direita e displasia da válvula tricúspide. Estas malformações congénitas associadas em conjunto com a HDPP conduziram à sua morte. Outros autores terão relatado observações similares, referindo que

o prognóstico em animais com HDPP e malformações cardíacas concomitantes é mau ou muito reservado (Hunt and Johnson 2018; Fossum 2019). Nos restantes animais a morte não esteve relacionada com a HDPP.

Neste estudo pretendeu-se também comparar o TS entre dois grupos face a duas variáveis: malformações congénitas associadas e realização de cirurgia corretiva. Esta análise teve uma limitação intrínseca relacionada com o número reduzido de casos e, por isso, é possível que justifiquem a ausência de significado estatístico nos testes realizados. E como tal, a amostra não possuiu uma robustez suficiente para excluir uma diferença real (Rich et al. 2010). Através da observação das curvas de sobrevivência de Kaplan-Meier relativas à variável malformações congénitas associadas, o grupo sem malformações congénitas adicionais teve uma curva de sobrevivência aparentemente melhor que a do grupo com estas malformações. Aliás, no grupo sem malformações congénitas associadas a mediana do TS não foi atingida, por oposição ao grupo com malformações associadas, em que a mediana foi de 13 dias. Porém, apenas um caso apresentava malformações congénitas mais graves (cardíacas), contribuindo este, por si só, para a curva obtida. Nos outros dois animais, que possuíam *pectus excavatum*, a sua morte não decorreu da HDPP. Devido ao número reduzido de casos não é possível tirar mais conclusões, mas seria lógico que múltiplas malformações congénitas pudessem contribuir para um pior prognóstico e para uma menor longevidade, devido ao facto de que algumas destas malformações podem trazer alterações funcionais graves. Relativamente à realização de cirurgia corretiva, a curva de sobrevivência referente ao grupo submetido a cirurgia aparenta ser melhor que a do grupo que não realizou a cirurgia. Nos animais que realizaram cirurgia a mediana do TS foi superior, uma vez que apenas um dos quatro animais submetidos a cirurgia corretiva teve a sua morte relacionada com a HDPP. Apesar da longevidade observada aqui ter sido aparentemente maior, estas diferenças não foram significativas, possivelmente devido ao número reduzido de casos. No entanto, apesar desta limitação de número, parece ser lógico que a cirurgia, enquanto forma de correção desta malformação congénita, poderá contribuir para eliminar o risco de morte por herniação do conteúdo visceral para o pericárdio, tendo sido já relatada por outros autores (Morgan et al. 2019).

### **3.5. Limitações do estudo**

A amostra em estudo, por ser de reduzida dimensão, não permite estabelecer fortes conclusões mas apenas tendências. Este número reduzido resulta diretamente da raridade da condição.

Outra limitação do estudo resulta da sua metodologia, com a recolha de dados ser feita sob a forma de inquérito. Uma das desvantagens da recolha de informação através de

inquéritos é o facto do seu preenchimento depender da motivação e da memória dos inquiridos.

Por fim, o desenho retrospectivo do estudo foi também outra limitação, no sentido em que as informações se encontravam disponíveis em fichas clínicas e, por isso, podem não ter sido registadas as avaliações de forma sistemática na ficha clínica.

### **3.6. Conclusão**

Neste estudo verificou-se uma maior prevalência de HDPP em felídeos e em animais mais jovens, estando o género masculino sobrerrepresentado. As raças mais representadas no caso dos felídeos foram a Doméstica de Pêlo Curto e a Persa, e a Indeterminada, Weimaraner e Cocker Spaniel no caso dos canídeos.

Um caso representado neste estudo, referente a uma gata Bosques da Noruega, mencionada como progenitora de várias ninhadas afetadas com HDPP, permitiu a comprovação da suspeita hereditária como causa desta malformação congénita diafragmática, tema este que é ainda pouco claro e motivo de discórdia entre autores.

No que diz respeito às malformações congénitas associadas a HDPP, estas ocorreram em 40% da amostra em estudo, predominando o *pectus excavatum*, seguido do criptorquidismo e da hérnia umbilical. Um caso apresentava três malformações congénitas associadas à HDPP, levantando a suspeita de uma possível forma incompleta da Pentalogia da Cantrell.

A maior parte da amostra em estudo foi submetida a cirurgia corretiva da hérnia, sendo a maioria jovem e sem malformações congénitas adicionais. Apenas ocorreram complicações intra-operatórias num caso, e uma associação entre a não realização de cirurgia corretiva da HDPP e a ocorrência de morte foi estabelecida, constatando-se que existe benefício nesta intervenção cirúrgica em animais com HDPP.

Por fim, constatou-se que a longevidade foi superior nos animais sem malformações congénitas concomitantes e nos submetidos a cirurgia corretiva da HDPP. No entanto, as diferenças observadas não foram significativas devido ao número reduzido de casos.

## **BIBLIOGRAFIA**

- Banz AC, Gottfried SD. 2010. Peritoneopericardial Diaphragmatic Hernia: A Retrospective Study of 31 Cats and Eight Dogs. Journal of the American Animal Hospital Association. Volume 46 (6):398-404. doi:10.5326/0460398.
- Baracho AS. 2011. Hérnias diafragmática congénitas: revisão bibliográfica a propósito de três casos clínicos. [dissertação de mestrado]. Lisboa: FMV-Universidade Técnica de Lisboa.
- Barge P, Sebastián-Marcos P, Martínez M, Soler M, Gómez S, Buendía A, Agut A. 2019. Cholangiocarcinoma and hepatic myelolipoma incarcerated in a peritoneopericardial

- diaphragmatic hernia with pulmonary metastasis and carcinomatosis in a cat. *Journal of Feline Medicine and Surgery Open Reports*. Volume 5(1): 2055116919835081. doi:10.1177/2055116919835081.
- Barret RB, Kittrell JE. 1966. Congenital Peritoneopericardial Diaphragmatic Hernia in a Cat. *Veterinary Radiology*. Volume 7(1):21-26. doi:10.1111/j.1740-8261.1966.tb01059.x.
- Bellah JR, Whitton DL, Ellison GW, Philips L. 1989. Surgical correction of concomitante cranioventral abdominal wall, caudal sternal, diaphragmatic, and pericardial defects in young dogs. *Journal of the American Veterinary Medical Association*. Volume 195(12): 1722-1726.
- Bellah JR. 2014. Diaphragm. In: Bojrab MJ, Waldron D, Toombs JP, editors. *Current Techniques In Small Animal Surgery*. 5th edition. Jackson (WY): Tenton NewMedia. p. 352-361. ISBN: 978-1-4987-1656-7.
- Benlloch-Gonzalez M, Poncet C. 2015. Sternal Cleft Associated with Cantrell's Pentalogy in a German Shepherd Dog. *Journal of the American Animal Hospital Association*. Volume 51(4):279-284. doi: 10.5326/JAAHA-MS-6181.
- Berry CR, Koblik PD, Ticer JW. 1990. Dorsal peritoneopericardial mesotelial remnant as na aid to the diagnosis of feline congenital peritoneopericardial diaphragmatic hernia. *Veterinary Radiology*. Volume 31(5):239-245. doi:10.1111/j.1740-8261.1990.tb00794.x.
- Bismuth C, Deroy C. 2017. Congenital cranial ventral abdominal hernia, peritoneopericardial diaphragmatic hernia and sternal cleft in a 4-year-old multiparous pregnant queen. *Journal of Feline Medicine and Surgery Open Reports*. Volume 3(2): 205511691774774. doi:10.1177/2055116917747741.
- Bjorling DE, Sicard GK. 2004. Diaphragmatic Hernias. In: King LG, editors. *Textbook of Respiratory Disease in Dogs and Cats*. 1st edition. St. Louis (MO): Elsevier Saunders. p.625-633. ISBN:0-7216-8706-7.
- Botelho F, Silva C, Cruz F. 2009. Epidemiologia explicada – Análise de Sobrevivência. *Acta Urológica*. Volume 26 (4):33-38.
- Brallet E, Ruiz M, Irubetagoyena I, Séguéla J. 2013. Un cas de hernie diaphragmatique péritonéo-pericardique chez un chien. *Pratique médicale et chirurgicale de l'animal de compagnie*. Volume 48: 129-135. Doi: 10.1016/j.anicom.2013.05.001
- Burns CG, Bergh MS, McLoughlin MA. 2013. Surgical and nonsurgical treatment of peritoneopericardial diaphragmatic hernia in dogs and cats: 58 cases (1999–2008). *Journal of the American Veterinary Medical Association*. Volume 242(5):643-50. doi: 10.2460/javma.242.5.643.
- Cabon Q, Carmel EN, Cabassu J. 2017. Cholecystopexy and Pericardial Pseudocyst Removal in a Dog with a Congenital Peritoneopericardial Diaphragmatic Hernia. *American Animal Hospital Association*. Volume 53(5):270-276. doi: 10.5326/JAAHA-MS-6457.
- Cantrell JR, Haller A, Ravitch MM. 1958. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*. Volume 107(5):602-614.

- Comtoi A, Gorczyca W, Grassino A. 1987. Anatomy of diaphragmatic circulation. *Journal of Applied Physiology*. Volume 62(1): 238-244. doi: 10.1152/jappl.1987.62.1.238.
- Corfield GS, Read RA, Nicholis PK, Lester N. 2007. Gall bladder torsion and rupture in a dog. *Australian Veterinary Journal*. Volume 85(6):226-231. doi: 10.1111/j.1751-0813.2007.00142.x.
- Dębiak P, Łojarczyk-Szczepaniak A, Komsta R. 2009. Diagnostics of canine peritoneal-pericardial diaphragmatic hernia (PPDH). *Medycyna Weterynaryjna*. Volume 65 (3):181-183.
- Eiger SN, Mison MB, Aronson LR. 2019. Congenital sternal defect repair in an adult cat with incomplete pentalogy of Cantrell. *Journal of the American Veterinary Medical Association*. Volume 254(9):1099-1104. doi:10.2460/javma.254.9.1099.
- Evans SM, Biery DN. 1980. Congenital peritoneopericardial diaphragmatic hernia in the dog and cat: a literature review and 17 additional case histories. *Veterinary Radiology*. Volume 21 (3). p. 108-116. doi:10.1111/j.1740-8261.1980.tb00589.x.
- Fossum TW. 2019. Surgery of the Lower Respiratory System: Pleural Cavity and Diaphragm. In: *Small Animal Surgery*. 5th edition. Philadelphia (PA): Elsevier. p. 916-955. ISBN: 978-0-323-44344-9.
- French ED. 2018. Gastric dilatation volvulus with concurrent peritoneopericardial diaphragmatic hernia in a dog. *Veterinary Record Case Reports*. Volume 6(2):e000534. doi:10.1136/vetreccr-2017-000534.
- Hermanson JW. 2013. The Muscular System. In: Evans HE, de Lahunta A, editors. *Miller's anatomy of the dog*. 4th edition. St. Louis (MO): Elsevier Saunders. p. 185-280. ISBN: 978-143770812-7.
- Hodgkiss-Geere HM, Palermo V, Liuti T, Philbey AW, Marques A. 2015. Pericardial cyst in a 2-year-old Maine Coon cat following peritoneopericardial diaphragmatic hernia repair. *Journal of Feline Medicine and Surgery*. Volume 17 (4):381-386. doi: 10.1177/1098612X14540164.
- Hunt GB, Johnson KA. 2018. Diaphragmatic hernias. In: Johnston SA, Tobias KM, editors. *Veterinary Surgery Small Animal*. 2nd edition. St. Louis (MO): Elsevier. Volume 2. ISBN: 978-0-323-50968-8.
- Hunt GB. 2010. Diaphragmatic Hernia. In: Bojrab MJ, Monnet E, editors. *Mechanisms Of Disease In Small Animal Surgery*. 3rd edition. Jackson (WY): Teton NewMedia. ISBN:1-59161-038-9.
- Kaplan JL, Gunther-Harrington CT, Sutton JS, Stern JA. 2018. Multiple midline defects identified in a litter of golden retrievers following gestational administration of prednisone and doxycycline: a case series. *BMC Veterinary Research*. Volume 14(1):86. doi: 10.1186/s12917-018-1419-y.
- Khan S, Sajik D, Calco I, Philips A. 2019. Novel peritoneopericardial diaphragmatic hernia in a dog. *Veterinary Record Case Reports*. Volume 7(3):e000896. doi:10.1136/vetreccr-2019-000896.
- Liebich HG, Maierl J, König HE. 2016. Fácias e Músculos da Cabeça, do Pescoço e do Tronco. In: *Anatomia dos animais domésticos*. 6th edition. São Paulo (BR): Artmed. p. 117-150. ISBN 978-85-8271-300-6.

- Liptak JM, Bissett SA, Allan GS, Zaki S, Malik R. 2002. Hepatic cysts incarcerated in a peritoneopericardial diaphragmatic hernia. *Journal of Feline Medicine and Surgery*. Volume 4(2):123-125. doi: 10.1053/jfms.2002.0167.
- MacDonald K. 2017. Pericardial Diseases. In: Ettinger SJ, Feldman EC, Côté E, editors. *Textbook of veterinary internal medicine: Diseases of the dog and the cat*. 8th edition. St. Louis (MO): Elsevier. p. 3141-3165. ISBN:978-0-323-31211-0.
- Margolis C, Pipan MZ, Demchur J, Or M, Henthorn P, Casal ML. 2018. *Journal of Feline Medicine and Surgery Open Reports*. Volume 4 (2): 2055116918804305. doi: 10.1177/2055116918804305.
- McGeady TA, Quinn PJ, FitzPatrick ES, Ryan MT, Kilroy D, Lonergan P. 2017. Coelomic cavities. In: *Veterinary Embryology*. Chichester (UK): Wiley Blackwell. p. 73-80. ISBN: 9781118940617
- Morgan KRS, Giuffrida MA, Hayes G, Thomson CB, Smeak DD, Selmic AL, Grimes JA, Case JB, Haas J, Milovancev M. 2019. Outcome after surgical and conservative treatments of canine peritoneopericardial diaphragmatic hernia: A multi-institutional study of 128 dogs. *Veterinary Surgery*. Volume 49 (1):138-145. doi:10.1111/vsu.13360.
- Neelis DA, Mattoon JS, Nyland TG. 2015. Thorax. In: Mattoon JS, Nyland TG, editors. *Small Animal Diagnostic Ultrassound*. 3rd edition. St. Louis (MO): Elsevier Saunders. p. 188-216. ISBN: 978-1-4160-4867-1.
- Nikiphorou X, Chioti R, Patsikas MN, Papazoglou LG. 2016. Peritoneopericardial diaphragmatic hernia in the dog and cat. *Journal of the Hellenic Veterinary Medical Society*. Volume 67(3):189-194. doi: 10.12681/jhvms.15638.
- Noden DM, de Lahunta A. 1990. Aparato respiratorio. Separación de las cavidades corporales. In: *Embriología de los animales domésticos - Mecanismos de desarrollo y malformaciones*. Ferrol NM, translator. 1st edition. Zaragoza (ES): Acribia. p. 305-318. ISBN:84-200-0677-7.
- Pagès G, Menault P, Grand JG. 2018. Peritoneopericardial diaphragmatic hernia in the dog: A clinical report in a litter of six Dogue de Bordeaux puppies. *Revue vétérinaire clinique*. Volume 53(2): 39-43. doi:10.1016/j.anicom.2018.06.001.
- Randall EK. 2018. Canine and Feline Diaphragm. In: Thrall DE, editors. *Textbook of Veterinary Diagnostic Radiology*. 17th edition. St. Louis (MO): Elsevier. p. 633-648. ISBN: 978-0-323-48247-9.
- Reed CA. 1951. Pericardio-peritoneal herniae in mammals, with description of a case in the domestic cat. *The Anatomical Record*. Volume 110 (1): 113-119. doi:10.1002/ar.1091100111.
- Reimer SB, Kyles AE, Filipowicz DE, Gregory CR. 2004. Long-term outcome of cats treated conservatively or surgically for peritoneopericardial diaphragmatic hernia: 66 cases (1987–2002). *Journal of the American Veterinary Medical Association*. Volume 224 (5). p. 728-732. doi:10.2460/javma.2004.224.728.
- Rendano VT, Parker RB. 1976. Polycystic kidneys and peritoneopericardial diaphragmatic hernia in the cat: a case report. *Journal of Small Animal Practice*. Volume 17(7):479-485. doi:10.1111/j.1748-5827.1976.tb06989.x.

- Rich JT, Neely JG, Paniello RC, Voelker CCJ, Nussenbaum B, Wang EW. 2010. A practical guide to understanding Kaplan-Meier curves. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. Volume 143(3):331-336. doi: 10.1016/j.otohns.2010.05.007.
- Sadler TW. 2019. The Gut Tube and the Body Cavities. In: *Lagman's Medical Embryology*. 14th edition. Philadelphia (PA): Wolters Kluwer. p. 96-105.
- Schmiedt CW, Washabaugh KF, Rao DB, Stepien RL. 2009. Chylothorax Associated With a Congenital Peritoneopericardial Diaphragmatic Hernia in a Dog. *Journal of the American Animal Hospital Association*. Volume 45(3):134-137. doi: 10.5326/0450134.
- Schuh JCL. 1987. Hepatic nodular myelolipomatosis (myelolipomas) associated with a peritoneo-pericardial diaphragmatic hernia in a cat. *Journal of Comparative Pathology*. Volume 97(2):231-235. doi: 10.1016/0021-9975(87)90045-4.
- Singh B. 2018. The Locomotor Apparatus. In: *Dyce, Sack and Wensing's Textbook of Veterinary Anatomy*. 5th edition. St. Louis (MO). Elsevier. p. 70-158. ISBN: 9780323442640.
- Sisson D, Thomas WP. 1999. Pericardial Disease and Cardiac Tumors. In: *Fox PR, Sisson D, Moïse NS, editors. Textbook of Canine and Feline Cardiology – Principles and Clinical Practice*. 2nd edition. Philadelphia (PA): W.B. Saunders Company. p. 679-701. ISBN:0-7216-4044-3.
- White JD, Tisdall PLC, Norris JM, Malik R. 2003. Diaphragmatic hernia in a cat mimicking a pulmonary mass. *Journal of Feline Medicine and Surgery*. Volume 5 (3). 197-201. doi:10.1016/S1098-612X(02)00069-4.
- Williams P, Booth M, Rossanese M. 2020. Incomplete pentalogy of Cantrell in a Border terrier puppy. *Veterinary Record Case Reports*. Volume 8(4): e001188. doi:10.1136/vetreccr-2020-001188.
- Wouda RM, Chalkley MD, Fraser AR, Moses PAE. 2010. Hepatic myelolipoma incarcerated in a peritoneopericardial diaphragmatic hernia in a cat *Australian Veterinary Journal*. Volume 88(6):231-235. doi: 10.1111/j.1751-0813.2010.00578.x.



## ANEXOS

### Anexo 1 - Inquérito formulado a Médicos Veterinários.

<b>Malformações congénitas associadas a hérnia diafragmática peritoneopericárdica: estudo retrospectivo</b>	
<p>A hérnia peritoneopericárdica é uma condição rara no cão e no gato, podendo estar associada a outras malformações congénitas. Neste contexto, este breve inquérito visa determinar que malformações congénitas estão mais frequentemente associadas a esta afeção e por isso é fundamental que o máximo de colegas participe, mesmo que tenha apenas observado um caso.</p> <p>Este inquérito é voluntário, cuja participação consente a utilização das respostas no presente estudo.</p> <p>Muito obrigada pela sua participação.</p>	
1.	Endereço de email
2.	Espécie do animal
	<input type="checkbox"/> Canídeo
	<input type="checkbox"/> Felídeo
3.	Idade
	<input type="checkbox"/> Jovem (0-1 ano)
	<input type="checkbox"/> Adulto (1-7 anos)
	<input type="checkbox"/> Sénior (>7 anos)
4.	Sexo
	<input type="checkbox"/> Masculino
	<input type="checkbox"/> Feminino
5.	Raça do canídeo
	<input type="checkbox"/> Weimaraner
	<input type="checkbox"/> Pastor Alemão
	<input type="checkbox"/> Golden Retriever
	<input type="checkbox"/> Labrador
	<input type="checkbox"/> Border Collie
	<input type="checkbox"/> Cocker Spaniel
	<input type="checkbox"/> Raça indefinida
	<input type="checkbox"/> Não se aplica
	<input type="checkbox"/> Outro: _____
6.	Raça do felídeo
	<input type="checkbox"/> Persa
	<input type="checkbox"/> Himalaia
	<input type="checkbox"/> Maine Coon
	<input type="checkbox"/> Doméstico de pelo curto
	<input type="checkbox"/> Doméstico de pelo comprido
	<input type="checkbox"/> Não se aplica
	<input type="checkbox"/> Outro: _____
7.	Malformações congénitas presentes
	<input type="checkbox"/> Hérnia umbilical
	<input type="checkbox"/> Pectus excavatum
	<input type="checkbox"/> Malformações das estérnebras
	<input type="checkbox"/> Fenda palatina
	<input type="checkbox"/> Defeito septal ventricular
	<input type="checkbox"/> Defeito septal atrial
	<input type="checkbox"/> Estenose da pulmonar
	<input type="checkbox"/> Estenose subaórtica
	<input type="checkbox"/> Criptorquidismo
	<input type="checkbox"/> Shunt portossistémico
	<input type="checkbox"/> Persistência da veia cava cranial esquerda
	<input type="checkbox"/> Não estudadas / não identificadas
	<input type="checkbox"/> Outro: _____

## Anexo 2: Tabela com a informação completa relativa à amostra em estudo.

Caso	Espécie	Idade	Sexo	Raça	Malformação congénita	Observações
1	Felídeo	Jovem	M	DPCurto	Defeito Septal Ventricular Defeito Septal Atrial	
2	Felídeo	Jovem	F	Maine Coon	Pectus Excavatum	
3	Felídeo	Adulto	F	Cornix Rex	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia sem complicações. Não tem conhecimento do estado atual do animal.
4	Canídeo	Jovem	M	Weimaraner	Não estudada/Não identificada	Foi internado e morreu em <12h. Fez-se necrópsia e a hérnia foi um achado.
5	Felídeo	Jovem	M	Persa	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia, sem complicações. Vivo atualmente.
6	Felídeo	Adulto	M	DPCurto	Pectus Excavatum	Realizada cirurgia sem complicações. Animal viveu mais 3 anos. Morte devido a linfoma mediastínico.
7	Felídeo	Jovem	M	DPComprido	Dupla câmara ventricular direita Displasia da válvula tricúspide	Não foi feita cirurgia devido a alterações congénitas cardíacas graves. Morreu 13 dias depois do diagnóstico devido a insuficiência cardíaca.
8	Felídeo	Jovem	F	DPCurto	Não estudada/Não identificada	
9	Canídeo	Jovem	F	Staffordshire Bull Terrier	Pectus Excavatum	Fez cirurgia, sem complicações. Morreu 9 dias depois devido a parvovirose.
10	Felídeo	Jovem	M	DPCurto	Não estudada/Não identificada	
11	Canídeo	Jovem	M	Dálmata	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia, sem complicações. Não se sabe estado atual.
12	Canídeo	Jovem	M	Weimaraner	Hérnia supraumbilical	Fez cirurgia, sem complicações. Não se sabe estado atual.
13	Felídeo	Jovem	M	Persa	Não estudada/Não identificada	
14	Felídeo	Jovem	M	DPCurto	Defeito Septal Ventricular	
15	Felídeo	Jovem	F	British Short Hair	Não estudada/Não identificada	Animal fez cirurgia, correu tudo bem. Viva até à data. Hérnia assintomática, descoberta através de ecocárdio pré-OVH.
16	Canídeo	Sénior	M	Cocker Spaniel	Não estudada/Não identificada	
17	Felídeo	Jovem	M	Maine Coon	Não estudada/Não identificada	
18	Canídeo	Jovem	F	Indefinida (xLabrador)	Hérnia umbilical Pectus Excavatum Hérnia pleuropéritoneal	Fez cirurgia, sem complicações. Viva e saudável atualmente.
19	Felídeo	Adulto	M	Persa	Não estudada/Não identificada	
20	Felídeo	Adulto	F	Persa	Não estudada/Não identificada	
21	Canídeo	Jovem	M	Dogue Alemão	Não estudada/Não identificada	
22	Felídeo	Adulto	F	DPC	Não estudada/Não identificada	
23	Canídeo	Adulto	M	Cocker Spaniel	Não estudada/Não identificada	Realizada cirurgia com sucesso. Permanece vivo.
24	Felídeo	Jovem	F	Bosques da Noruega	Hérnia umbilical Pectus Excavatum	Tutora optou por não fazer cirurgia. Acabou por falecer.
25	Felídeo	Sénior	M	Persa	Não estudada/Não identificada	Diagnosticado com 11 anos. Achado detetado em exame complementar. Não aconselharam cirurgia.
26	Felídeo	Jovem	M	Indefinida	Hérnia umbilical Fenda palatina Criptorquidismo	
27	Canídeo	Sénior	M	Indefinida	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia sem complicações. Permanece vivo.
28	Felídeo	Adulto	F	Persa	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia, sem complicações. Viva atualmente.
29	Felídeo	Jovem	M	Scottish Straight	Não estudada/Não identificada	
30	Canídeo	Jovem	M	Braco Alemão	Pectus Excavatum	Animal não realizou cirurgia. Já não está vivo, morte não relacionada com a hérnia.
31	Felídeo	Adulto	F	Persa	Não estudada/Não identificada	Animal com 5 anos, grávida. Morreu durante cirurgia de correção da hérnia.
32	Felídeo	Jovem	M	DPCurto	Hérnia umbilical	Fez cirurgia, sem complicações. Permanece vivo.
33	Felídeo	Adulto	M	DPCurto	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia, sem complicações. Permanece vivo.
34	Felídeo	Jovem	M	DPCurto	Pectus Excavatum	Tutor optou por não fazer cirurgia. Acompanhado até 1 ano de idade, depois perdeu-se o contacto.
35	Canídeo	Adulto	F	Indefinida	Não estudada/Não identificada	
36	Canídeo	Jovem	F	Labrador	Não estudada/Não identificada	Realizada cirurgia, sem complicações. Permanece vivo.
37	Canídeo	Jovem	M	Chihuahua	Criptorquidismo	Dono preferiu não fazer nada. Animal acabou por morrer pouco tempo depois.
38	Canídeo	Jovem	M	Labrador	Não estudada/Não identificada	Fez cirurgia, sem complicações. Morreu 2 anos depois por atropelamento.
39	Canídeo	Jovem	M	Pastor Alemão	Pectus Excavatum	
40	Canídeo	Jovem	M	Scottish Terrier	Criptorquidismo	Realizada cirurgia, sem complicações. Não se sabe estado atual.